

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°
216

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre-Antoine FONTEIX

Né le 4 Décembre 1910, LE MANS (Sarthe)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

LA PÉRI-ARTÉRITE NOUEUSE

OU

MALADIE
DE KUSSMAÜL-MAÏER

ASPECTS CLINIQUES

TRAITEMENT ORTHOPÉDIQUE DES SÉQUELLES

(TRAVAIL DU SERVICE DE M. LE PROFESSEUR MONDOR)

(HOPITAL BICHAT)

Président : MONDOR, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

ANNEE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre-Antoine FONTEIX

Né le 4 Décembre 1910, LE MANS (Sarthe)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

LA PÉRI-ARTÉRITE NOUEUSE OU MALADIE DE KUSSMAÜL-MAÏER

ASPECTS CLINIQUES
TRAITEMENT ORTHOPÉDIQUE DES SÉQUELLES

(TRAVAIL DU SERVICE DE M. LE PROFESSEUR MONDOR)
(HOPITAL BICHAT)

Président : MONDOR, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

I. — Professeurs

Anatomie	
Physiologie	
Physique médicale	
Chimie médicale	
Bactériologie	
Parasitologie et histoire naturelle médicale	
Pathologie médicale et générale	
Pathologie médicale	
Pathologie chirurgicale	
Anatomie pathologique	
Histologie	
Pharmacologie et matière médicale	
Thérapeutique	
Hygiène et médecine préventive	
Médecine légale	
Histoire de la médecine et de la chirurgie	
Pathologie expérimentale et comparée	
Hydrologie thérapeutique et climatologie	
Clinique médicale	
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies infectieuses	
Clinique chirurgicale	
Clinique ophtalmologique	
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale	
Clinique oto-rhino-laryngologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique propédeutique	
Clinique de la Tuberculose	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	
Clinique de neuro-chirurgie	
Clinique cardiologie	
Assistance médico-sociale	

Professeurs sans chaire

MM.	
ROUVIERE	
LEON BINET	
STROHL	
POLONOVSKI	
Robert DEBRE	
BRUMPT.	
BAUDOUIN	
ADRAMI	
MONDOR	
LEROUX	
CHAMPY	
TIFFENEAU	
HARVIER	
TANON	
BALTHAZARD	
LAIGNEL	
LAVASTINE	
FISSINGER	
CHIRAY	
LOEPER	
CARNOT	
Marcel LABBE	
CLERC	
LEREBOLLETT	
NOBECOURT	
H. CLAUDE	
COUGEROT	
GUILAIN	
LEMIERRE	
CUNEO	
GOSSET	
GREGOIRE	
LENORMANT	
FERRIEN	
CHEVASSU	
LEVY-SOLAL	
COUVELAIRE	
JEANNIN	
MOCQUOT	
OMBREDANNE	
RATHERY	
LEMAITRE	
Pierre DUVAL	
VILLARET	
TROISIER	
MATHIEU	
Clovis VINCENT	
LAUBRY	
N...	
HAZARD	
HOVELACQUE	
MULON	
OLIVIER	
SANNIE	
VERNE	



II. — Agrégés en exercice

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	DE GAUDART	
BARIETY	Pathologie médicale.	D'ALLAINES ..	Pathologie chirurgicale
BENARD Henri	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BERNARD Et.	Pathologie médicale.	DE GENNES ..	Pathologie médicale
BESANCON (J.).	Hydrologie.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CATHALA	Pathologie médicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique
COSTE	Pathologie médicale.	JOANNON	Hygiène.
CHEVALIER ..	Pathologie médicale.	LACOMME	Obstétrique.
DOGNON	Physique	LANTUEJOL ..	Obstétrique.
FUNCK		LAROCHE Guy.	Pathologie médicale
BENTANO	Pathologie chirurgicale.	LAVIER	Parasitologie.
FEY	Urologie.	LELCNG	Pathologie médicale
GAILLARD	Parasitologie.		
GASTINEL	Bactériologie.		

LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LEVY (M^{lle} J.) .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-
 DUTAILLIS Pathologie chirurgicale

MM
 PIEDELIEVRE.. Médecine légale
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHT Physiologie.
 SENEQUE ... Pathologie chirurgicale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-
 BERT Physiologie.
 HEITZ-BOYER.. Pathologie chirurgicale.

MM.
 LARDENNOIS .. Pathologie chirurgicale
 NEVEU-
 LEMAIRE.. Parasitologie.
 LE LORIER ... Obstétrique.
 SCHWARTZ ... Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL ... Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE..
 AUBERTIN
 BRULE
 CABROL
 DONZELOT ...
 DUVOIR
 LIAN
 PASTEUR- VAL-
 LERY RADOT..
 SEZARY

Clinique médicale

MM
 BASSET
 BROCC
 CADENAT
 GATELLIER ...
 MOURE
 QUENU
 VELTER
 ECALLE
 METZGER ...

Clinique chirurgicale

Clinique obstétricale

V. — Chargés de cours

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé
 LEDOUX-LEBARD
 RUPPE
 WEILL-HALLE

Education physique.
 Radiologie clinique
 Stomatologie.
 Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES SŒURS ET FRÈRE

A MON BEAU-FRÈRE LE DOCTEUR A. CHARPENTIER

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A mon Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur HENRI MONDOR
Professeur de Pathologie chirurgicale
Chirurgien de l'Hôpital Bichat
Officier de la Légion d'Honneur

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Stage

Monsieur le Professeur B. CUNEO.

Monsieur le Professeur CARNOT.

Externat

Monsieur le Docteur GIRODE.

Monsieur le Docteur BERGERET.

Monsieur le Professeur P. HARVIER.

Monsieur le Docteur CERISE.

Monsieur le Professeur H. MONDOR.

Monsieur le Professeur G. MARION.

Internat

Monsieur le Docteur B. DESPLAS.

Monsieur le Docteur J. HERVY.

A mes Conférenciers

Monsieur le Docteur BUSSON.

Monsieur le Docteur PERGOLA.

Monsieur le Docteur SCHWOB.

INTRODUCTION

La maladie de KUSSMAÜL-MAÏER est une affection très rare. Le nombre des cas est relativement restreint ; mais il serait peut-être plus grand si la maladie était mieux connue.

Les cas de maladie de KUSSMAÜL-MAÏER tirent leur intérêt de leur symptomatologie déconcertante, de l'extrême difficulté de leur diagnostic précoce, des erreurs fréquentes auxquelles conduit cette difficulté, et enfin des recherches que peut susciter l'étude d'une telle affection.

La présence dans le service de notre Maître, le Professeur Henri MONDOR, d'un cas de maladie de KUSSMAÜL-MAÏER chez une jeune fille de 20 ans qui, il y a dix ans, avait fait un séjour à l'Hôpital des Enfants-Malades et dont l'observation avait été publiée par M. CATHALA et Mlle BÆGNER, le 28 décembre 1928, nous a incité à rassembler les aspects de cette affection, publiés tant en France qu'à l'étranger depuis ces dernières années.

Sans prétendre vouloir mettre au point cette question, puisque l'étiologie fait encore, à l'heure actuelle, l'objet de discussions, nous décrirons les multiples aspects de cette affection et envisagerons le traitement orthopédique des séquelles du cas qui fut l'origine de ce travail.

HISTORIQUE

Ce sont KUSSMAÜL et MAÏER qui décrivirent pour la première fois la périartérite noueuse en 1866 dans le *Deutsche Archiv für Klinik*. Deux observations servirent de base à leur publication.

Sous le nom de « periarthritis nodosa », ceux-ci décrivaient une maladie des artères accompagnée de paralysies progressives et de mal de Bright. L'affection était caractérisée par une sorte de cachexie fébrile accompagnée de myosite, de polynévrite et d'une éruption de petites nodosités dermiques ou hypodermiques. L'atteinte profonde de l'état général, l'anémie étaient si considérables qu'ils avaient désigné cette affection sous le nom de « marasme chlorotique ».

L'examen histologique montra que ces nodules étaient constitués à leur centre par des artérioles superficielles thrombosées et aux tuniques très épaissies.

Les symptômes viscéraux étaient expliqués par des lésions analogues siégeant sur les artérioles viscérales.

Malgré les observations antérieures de MATANI (de anevrysmaticis precordiorum morbis, Francfort (1766), PELLETAN (1810), ROKITANSKY (1852), EPPINGER (1857), le travail de KUSSMAÜL-MAÏER est le premier qui donne une description précise de l'affection et c'est pour cette raison que MARINESCO proposa l'appellation de « maladie de KUSSMAÜL-MAÏER ».

Etant donné la valeur de ce travail, puisque c'est le premier qui donne une description anatomique de la question, nous avons cru intéressant de montrer dès maintenant les observations de KUSSMAÜL-MAÏER. Observations qui ont le gros mérite de faire ressortir le caractère extrêmement polymorphe de l'affection puisque, dans ces deux cas, les tableaux varient d'une façon considérable de l'un à l'autre.

OBSERVATION I

Un nommé Seuf..., âgé de 27 ans, entre à l'hôpital pour un ensemble de symptômes : diarrhée, frissons, sueurs, sensation d'engourdissement des doigts, avec faciès anémique, qui sont survenus rapidement en trois jours.

A l'examen général, on se trouve en présence d'un malade atteint d'anémie très prononcée, « *marasme chlorotique* », avec température à peu près normale et pouls très rapide (120 à 140).

Dès le premier jour de son hospitalisation, apparition de sang dans l'urine en abondance, avec douleurs lombaires, pollakiurie et oligurie, sueurs abondantes, apparition de cylindres et de cellules rénales dans les urines. Tout faisait penser à une néphrite suraiguë.

Mais à ce tableau urinaire se surajoutent des troubles nerveux qui iront en s'aggravant durant son hospitalisation. D'abord fourmillement au niveau des doigts, principalement à gauche.

Puis apparition de paralysie des muscles du bras et du deltoïde et de paralysie progressive des membres supérieurs et inférieurs. Ces paralysies s'accompagnent d'atrophie musculaire progressive et d'absence de réaction aux courants électriques. Après une vingtaine de jours, le parler devient difficile.

Avec ces troubles de motilité apparaissent également des troubles de la sensibilité. Douleurs musculaires et spontanées avec anesthésie complète au toucher et à la chaleur.

Vers la fin de sa maladie, le malade délire.

A ce tableau nerveux se surajoutent encore des troubles digestifs. Le malade se plaint de douleurs violentes abdominales, principalement dans l'hypocondre droit, avec vomissements et inappétence à peu près complète. Alternatives de diarrhée et de constipation.

Quelques jours avant sa mort, apparaissent des petites nodosités de la grosseur d'un pois, sous-dermiques, à l'abdomen et à la poitrine.

Mort trente jours après son admission.

OBSERVATION II

Il s'agit d'un jeune homme qui s'est plaint subitement de fièvre très élevée, de frissons, de douleurs dans les deux hypocondres et à l'épigastre.

Ces troubles s'accompagnent de grande faiblesse.

A l'examen on se trouve en présence d'un malade très pâle, anémique, œdémateux.

Durant sa maladie, s'installent, de façon progressive, des sensations de fourmillements au niveau de la nuque, des épaules et des membres inférieurs.

Ensuite une paralysie étendue progresse rapidement, rendant, en quatre jours, le malade complètement impotent.

Troubles de la sensibilité, hyperesthésie cutanée à la piqure, à la chaleur et au poids. Pas de troubles de réactions électriques.

Les troubles digestifs persistent, ainsi que les œdèmes et la bouffissure du visage. Pas d'albumine en abondance dans les urines.

Mais peu à peu, au bout de deux mois, les troubles précédemment décrits régressent, et trois mois après son admission le malade peut marcher, mais seulement avec l'aide de ses béquilles. Il persiste cependant une légère atrophie de la cuisse gauche et une hyperesthésie cutanée superficielle et profonde au niveau du mollet gauche. Pas de troubles cependant, à ce niveau, des réactions électriques.

L'examen anatomo-pathologique du PREMIER CAS montra un curieux épaissement, sous forme nodulaire, des ramifications artérielles, surtout au niveau des parois interstitielles et du mésentère, du sein, de l'estomac, de la tête et du cœur, ainsi qu'au niveau des artères bronchiques.

En général ces épaisissements grisâtres ou blancs jaunâtres sont situés sur les ramifications des petites artères plutôt qu'au niveau des gros troncs artériels.

Au point de vue microscopique, les altérations portent également sur les petites artères. Les veines ne paraissent pas touchées par le processus. L'adventice et la média sont épaissies, et tout autour il existe un manchon inflammatoire qui dégénère et se nécrose. L'intima est peu ou pas touchée. Une partie des artères porte déjà des anévrysmes. La lumière des vaisseaux est tantôt normale, tantôt rétrécie, par des phénomènes de thrombose.

DANS LE DEUXIÈME CAS, une biopsie fut faite au niveau du mollet gauche qui révéla une dégénérescence grasseuse du tissu musculaire, quelques fibres restant intactes. Mais en plus des atteintes musculaires, l'étude anatomo-pathologique révèle des altérations importantes sous forme d'épaissements et non de nodules comme dans le premier cas. Au niveau des petites artères, il existe des dilatations bien circonscrites. Epaisissements de la média et de l'adventice, intima indemne.

La plupart des observations publiées depuis l'étude de KUSSMAÜL-MAÏER ont été d'origine allemande ou autrichienne. Il existe cependant des cas d'origine anglaise, italienne, australienne, norvégienne et surtout américaine.

Les mémoires de MARINESCO (1927), IWENS, FROMMEL (1928) quoique publiées en langue française concernent des observations étrangères.

Environ 200 cas de périartérite noueuse ont été rapportés jusqu'ici dans la littérature mondiale comme le souligne le récent mémoire de KERNOHAN et WOLTMAN (1938).

Les observations de périartérite noueuse jusqu'ici rapportées dans la littérature française ont été presque toutes publiées dans les *Bulletins de la Société Médicale des Hôpitaux*. Elles sont relativement rares.

La première observation française est celle de MM. R. DEBRÉ, LEROUX, LELONG et Mlle GAUTHIER-VILLARS en 1928 ; il s'agissait d'une périartérite noueuse ayant évolué sous le masque d'un syndrome purpurique avec néphrite hémorragique.

La même année (1928), M. CATHALA et Mlle BÆGNER publient l'observation qui nous intéresse et que nous verrons dans ses détails ultérieurement.

L'observation de MM. HUTINEL, COSTE et ARNAUDET date de 1930 ; elle montre bien la répercussion digestive, intestinale de la périartérite noueuse : forme spléno-intestinale avec éruption purpurique.

MM. MACAIGNE et NICAUD, en 1930, font apparaître l'aspect chronique de la maladie. Il s'agissait d'un homme de 38 ans atteint depuis 10 ans de poussées inflammatoires d'allure pseudo-rhumatismale avec température irrégulière. Ces poussées récidivaient presque annuellement avec des rechutes fébriles, accompagnées de nodules et de douleurs très vives, traduisant une polynévrite et une polymyosite. Le sort définitif de ce malade n'est malheureusement pas connu.

En 1934, MM. MARTIN, DELARUE, COLSON et ROUESSE publient l'observation d'une périartérite noueuse chez l'enfant à forme chronique et mutilante. La maladie débuta à l'âge de 7 ans 1/2 chez une enfant jusque-là bien portante et comporta en dix ans quatre crises qui durèrent chacune plusieurs mois et s'échelonnèrent de 1925 à 1934. Chaque crise se manifesta par un syndrome infectieux sévère, un syndrome dou-

loureux de polynévrite et de polymyosite, un syndrome cutané de nodules épidermiques et sous-épidermiques et de lésions papulo-vésiculo-bulleuses. Des lésions d'artérite mutilante furent observées au cours de la dernière poussée, qui dura six mois et finit par guérir.

L'année précédente, en 1933, BERARDINELLI observe le premier cas de périartérite noueuse au Brésil. Il s'agissait d'une périartérite noueuse ayant évolué durant vingt-cinq ans, par poussées successives de nodules dermo-hypodermiques et musculaires à tendance ulcéreuse, dont l'aspect avait fait penser à une cysticercose musculo-cutanée.

Enfin, tout récemment, en 1938, deux nouvelles observations : l'une de MM. R. DEBRÉ, ROUX et DE GENNES, à forme subaiguë mortelle ; l'autre de MM. Marcel LELONG, RACHET, FOULON et André LELONG, dans laquelle les nodules caractéristiques étaient décelés par la rectoscopie.

Les deux dernières observations françaises que nous avons recueillies sont celles du Docteur BURE, d'Alger, et celle de MM. KOURILSKY, GARCIN, BERTRAND, HINGLAIS, à forme assez inhabituelle, très lente, *apyrétique*, à rechutes espacées et dont le diagnostic a pu être posé, cliniquement, avant tout contrôle histologique.

La maladie de KUSSMAÜL-MAÏER, la plupart du temps, dans les cas publiés avant ces dernières années, a présenté une évolution grave, d'allure aiguë, se terminant rapidement par la mort.

C'est ainsi que IWENS note que, sur 80 cas, 75 fois le diagnostic ne fut fait qu'à l'autopsie.

LAMB signale que dans 70 % des cas la durée totale est de moins de trois mois.

L'évolution favorable avait pourtant été signalée dans les observations de : BENEDICT (1908), SMORL (1903), VON VIRCHOW (1920), MANGES et BAEHR (1921), CARLING et BRAXTON-HYCK (1923), KOPP et STENDER (1923-1924).

La maladie de KUSSMAÜL-MAÏER, comme on a pu le voir dans cet aperçu historique, présente un polymorphisme considérable aussi bien dans ses aspects cliniques que dans son évolution.

Le cas que nous étudions a justement l'intérêt de nous présenter d'une façon démonstrative l'aspect polymorphe de l'affection. En effet, la malade dont nous lisons plus loin l'observation détaillée a fait une poussée suraiguë en 1928 qui avait motivé la publication de M. CATHALA et Mlle BÆGNER ; à ce moment-là, il s'agissait d'une forme tellement aiguë que les auteurs avaient considéré l'issue comme irrémédiablement fatale.

Depuis cette époque, c'est-à-dire pendant dix ans, la malade a fait une série de poussées échelonnées, certaines mêmes absolument apyrétiques ; ce qui illustre bien l'aspect chronique de l'affection.

L'intérêt de notre observation est donc de révéler, corrélativement d'ailleurs avec quelques autres cas récents, que la maladie de KUSSMAUL-MAÏER n'est pas toujours l'affection aiguë fébrile et en général rapidement mortelle que la plupart des observations décrivaient jus qu'alors.

Le second point intéressant et qu'on ne retrouve, il faut bien le dire, que relativement rarement dans la littérature, c'est l'aspect des séquelles. Séquelles suffisamment importantes, d'ailleurs, puisqu'elles avaient interdit la marche.

Voici donc d'une part l'observation que publièrent, en 1928, M. CATHALA et Mlle BÆGNER :

Syndrome de cachexie fébrile avec pseudo-rhumatisme, œdème pseudo-phlegmoneux, exanthème et polynévrite, paraissant devoir être rattaché à la périartérite noueuse. Pas de vérification histologique.

Paulette M.,, âgée de 10 ans 1/2, entre salle Labric, aux Enfants-Malades, le 26 septembre 1928. C'est une enfant très pâle, très amaigrie, en proie depuis deux mois à un état infectieux sévère avec fièvre permanente irrégulière et élevée. Elle est envoyée avec le diagnostic d'abcès profond de la racine de la cuisse gauche. Elle souffre de douleurs diffuses dans les membres et présente sur les jambes, les avant-bras et la face, une éruption d'éléments érythémateux arrondis, légèrement papuleux, qui font penser à un érythème polymorphe. Mais notre examen d'abord, puis celui de notre collègue Aurousseau nous conduisent à mettre

en évidence deux localisations inflammatoires qui nous paraissent distinctes.

L'une est caractérisée par une tuméfaction œdémateuse de la racine de la cuisse gauche, face antéro-interne, dans la région des adducteurs. La cuisse est en flexion-adduction et rotation interne et l'on pourrait croire à une arthrite de la hanche. L'exploration est rendue difficile par la douleur ; on peut cependant se convaincre que la hanche est libre et qu'il n'existe pas d'adénopathie iliaque. On trouve par contre un point douloureux très précis sur la branche ischio-pubienne au voisinage de la symphyse.

La seconde est marquée par un gonflement inflammatoire évident de la région para-vertébrale gauche, avec voussure et douleur vive à la pression des masses latérales de la troisième lombaire.

L'histoire de la maladie était d'ailleurs complexe. Elle avait débuté au mois de juillet par la fièvre, des troubles digestifs, des vomissements et des douleurs articulaires aux chevilles et aux coudes. Admise aux Enfants-Malades, salle Guersant, le 7 juillet, l'enfant avait déjà un état général grave, une fièvre élevée, un pouls rapide et une arthrite douloureuse du genou droit. On pensa à un rhumatisme articulaire aigu, bien qu'une éruption de macules rosées, irrégulières, non douloureuses, sur les membres put faire croire plus volontiers à un pseudo-rumatisme infectieux.

La maladie fut rebelle au salicylate de soude et deux hémocultures sur bouillon et bouillon ascite furent stériles. Le 31 août, brusquement, parut un érythème scarlatiniforme plus marqué sur la face d'extension des membres que sur le tronc et respectant la face. Cette éruption, qui ne s'était pas accompagnée d'exanthème, ne fut pas suivie de desquamation. Les parents emmenèrent l'enfant en assez mauvais état, le 12 août, pour la ramener le 26 septembre avec les localisations nouvelles que nous venons de décrire.

Le diagnostic porté fut celui de septicémie avec localisation actuelle à deux foyers osseux ostéomyélitiques et l'intervention sur ces foyers en commençant par le foyer juxta-vertébral fut décidé. Contrairement à l'attente, les signes locaux, douleur, tuméfaction, ne correspondaient ni à une ostéite, ni à une suppuration.

La malade resta en chirurgie où on mit les cuisses en extension continue, avec glace à la racine de la cuisse. Pendant ce séjour l'état général resta constamment grave, la fièvre élevée et irrégulière, le pouls rapide à 160 et plus, quelque fut le degré ther-

mique. L'enfant se cachectisait de plus en plus, restant toujours très pâle et subissant une émaciation musculaire considérable.

Les différents examens pratiqués n'ont jamais permis de mettre en évidence une localisation viscérale. La langue était sèche, rouge et dépouillée, sans nodules, les fonctions digestives assez bonnes et l'enfant parvenait à s'alimenter. Le foie et la rate n'étaient ni douloureux, ni augmentés de volume, les urines normales, les poumons libres sans râles. Le cœur ne présenta aucun symptôme anormal, que la tachycardie signalée.

Au point de vue fonctionnel, les dominantes étaient de la dyspnée, de l'angoisse, une hyperesthésie généralisée et des douleurs vives dans la continuité des membres.

En opposition avec cet ensemble à peu près négatif, il faut placer l'évolution singulière des localisations inflammatoires. Tout d'abord, le foyer de la racine de la cuisse gauche, qui nous faisait croire à une ostéomyélite, se résorba spontanément à l'extension continue, cependant qu'un foyer exactement semblable et symétrique évolua pendant une quinzaine de jours à la racine de la cuisse droite et se résolut sans suppuration.

Les coudes furent successivement le siège de réactions inflammatoires comparables. Celle de droite conduisit à l'escarrification avec mise à nu de l'oléocrane sans ostéite. Phénomène plus singulier, on assista d'une manière insidieuse et avec un minimum de douleur à la production d'une gangrène sèche localisée de la phalangette de l'index droit qui passa successivement par les stades de cyanose, de lividité et d'escarrification. En même temps évolua une parotidite spontanément résolutive, associée à une poussée d'œdème bilatéral des paupières.

Pendant cette période, trois hémocultures, dont une faite par M. Giroud (de l'Institut Pasteur), sur divers milieux aérobies et anaérobies, et conservées longuement à l'étude, ne permirent l'isolement d'aucun germe. L'examen du sang montra une anémie à 2.700.000, une leucocytose à 12.000 avec 98 % de polynucléaires.

La malade fut ramenée salle Labrie en novembre, dans un état de cachexie extrême, toujours fébrile, tachycardique, se plaignant de vives douleurs dans les membres, spontanées et provoquées par l'examen, et accusant une inquiétude extrême. Il reste à indiquer deux ordres de symptômes qui caractérisent alors son état: une éruption polymorphe de taches violacées sur la face, presque cyaniques, sur le bout du nez, de macules rosées sur le dos et à la face postérieure des cuisses, et sur l'abdomen de petits nodules durs, non douloureux, seulement accessibles à la palpation et de siège dermique et hypodermique, une atrophie musculaire des membres d'aspect névritique. Les différents seg-

ments des membres sont en demi-flexion, les doigts sont repliés en crochet ; les éminences thénar et hypothénar sont presque effacées et la main a l'aspect classique : main de singe. Les pieds sont en équinisme avec flexion des orteils ; les différents segments ne peuvent être étendus, car il existe une rétraction musculaire parallèle à l'atrophie. Cependant tous les mouvements musculaires, bien que très diminués dans leur force et leur étendue, sont possibles ; les réflexes sont présents aux membres supérieurs, mais les rotuliens et achilléens sont abolis. Les sensibilités superficielles et profondes, intactes aux membres supérieurs, sont plus touchées aux membres inférieurs où existe une anesthésie de la face interne de la jambe et du dos, du pied. La pression des masses musculaires est très douloureuse. Ultérieurement les extenseurs des orteils furent le siège d'une paralysie complète à gauche.

Etant donné l'état misérable de cette enfant, nous ne nous sommes pas cru autorisés à lui infliger une biopsie pour confirmer notre diagnostic.

Elle a été emmenée par ses parents le 17 novembre.

Pas de biopsie. Pas d'autopsie.

Mais il semble que l'on doive cependant poser le diagnostic de périartérite noueuse par suite d'observation des éléments suivants :

Evolution progressive d'un état infectieux sévère rappelant le « marasme chlorotique » de Kussmaül ; pseudo-rhumatisme infectieux avec exanthème polymorphe ; polynévrite et polymyosite ; nodules hypodermiques ; gangrène sèche ; troubles cardiaques. Hémocultures négatives.

Comme on peut le voir à la lecture de cette observation, il s'agissait d'une forme suraiguë. A la sortie de l'hôpital, les auteurs perdent de vue leur malade.

Ce n'est que le 30 novembre 1938 que, dans le service de notre Maître, le Professeur Henri MONDOR, entre une jeune fille de 20 ans, Paulette M..., envoyée par le Docteur DUCROQUET, qui compte par une intervention, lui redresser les déformations de ses pieds.

L'étonnement devant les lésions dura quelques jours ; mais l'interrogatoire, la recherche des antécédents permirent à MM. MONDOR et C. OLIVIER de retrouver, dans le passé de la malade, la phase aiguë d'une maladie dont les séquelles sont jusqu'ici si exceptionnellement vues dans les services de

chirurgie. L'histoire de cette maladie se trouvait donc renouée à dix ans de distance.

Cette jeune malade, en 1928, partit chez elle, réclamée par ses parents craignant une issue fatale, dont les médecins ne pouvaient écarter l'inquiétude.

De retour chez elle, la malade continue à présenter une température élevée pendant six mois. Trois escharres, situées l'une à la face postérieure du coude droit, les deux autres au pli de l'aîne gauche, guérissent en deux mois.

La cicatrisation de la plaie vertébrale fut plus longue et demanda six mois.

Les douleurs des membres, apparaissant sous forme de crises durant quelques heures, mirent environ deux ans à s'atténuer.

A ce moment-là, les deux genoux et les deux coudes étaient bloqués en demi-flexion et le poignet en flexion palmaire forcée. Ne souffrant plus, la malade fit elle-même les mobilisations de ses articulations. Elle réussit à allonger ses genoux et ses coudes, mais ne put dépasser la rectitude au niveau du poignet.

Tous les huit à quinze jours apparaissaient quelques nodules sous-cutanés, non douloureux, sans poussée thermique associée et siégeant surtout à la jambe gauche.

En 1935, ne souffrant plus, n'ayant plus de fièvre, mais ne pouvant marcher à cause de la déformation de ses pieds, elle alla à l'hôpital de la Salpêtrière voir le Docteur Bidou. Pendant deux mois ce dernier lui fit trois fois par semaine une séance de mécano-thérapie, mais sans résultat appréciable. On lui fit un appareil orthopédique lui engainant les membres inférieurs et prenant appui sur le bassin. Grâce à ce dernier elle put marcher pendant trois mois.

Mais au bout de trois mois elle se mit à souffrir de nouveau au niveau des membres inférieurs. Un œdème apparut, *ainsi que des nodules sous-cutanés* beaucoup plus nombreux qu'auparavant, surtout au niveau de la jambe gauche et sur la face interne des cuisses. La fièvre s'éleva aux environs de 38°.

Tous ces signes disparurent en un mois, mais elle n'essaya plus de marcher.

En février 1938, elle voit le Docteur DUCROQUET qui l'adresse au Docteur DUHEM pour une application d'ondes courtes. Elle reçut de nouvelles applications en octobre. A ce moment-là, elle s'est sentie un peu améliorée, ayant moins froid aux jambes et n'ayant plus de nodules.

Actuellement, on se trouve en présence d'une jeune fille de 20 ans dont le développement général paraît normal. De facies



FIG. 1. — Déformation du nez. Séquèle de plaque de nécrose, datant du séjour de la malade à l'hôpital des Enfants-Malades.

pâle, présentant une déformation du nez (séquelle de plaques de nécrose datant de son séjour à l'hôpital des Enfants-Malades) (fig. 1).

Ce qui frappe surtout dès qu'on découvre la malade, ce sont les déformations au niveau des jambes et des pieds, déformations qui commencent seulement au tiers supérieur des deux jambes et qui contrastent avec un aspect normal des deux cuisses. Ces déformations consistent en atrophies considérables des deux



FIG. 2. — Déformation « en main de singe »
de la main gauche.

jambes et des deux pieds ; équinisme très marqué des deux pieds plus prononcé à gauche, ce dernier étant immobilisé en varus équin.

La peau, au niveau du tiers inférieur des jambes et surtout de la face dorsale des pieds, est extrêmement atrophiée et parsemée de placards violacés, ainsi qu'à la face interne des cuisses qui, à cet endroit, est parcourue par un véritable lacis brunâtre. La seule inspection montre encore une déformation de la main gauche qui a l'aspect classique de « main de singe » (fig. 2).

La palpation mettra surtout en évidence cette atrophie considérable de la peau qui, au niveau des faces dorsales des pieds, est réduite à une simple pellicule extrêmement fine permettant



FIG. 3. — Déformations des pieds.
Equinisme très marqué.

de sentir immédiatement sous elle le massif tarso-métatarsien. Ce qui donne l'impression que le muscle sous-jacent est réduit à presque rien.

A la face interne des cuisses, on sent au niveau du lacis une induration manifeste.

On note de plus un refroidissement très nettement perceptible par comparaison avec le tiers supérieur de la jambe.

Pied droit : équin à 120° environ sur la jambe sans déviation latérale et sans modification de la voûte plantaire. Les mouvements de flexion-extension du pied sur la jambe ont une étendue de 15° environ, aussi bien au cours des mouvements actifs que passifs. Quelques très légers mouvements de circonduction sont possibles. La phalange unguéale du gros orteil est disposée verticalement, l'ongle dirigé vers le haut et formant un angle droit avec la face dorsale de la première phalange. Les phalanges unguéales des quatre autres orteils sont aussi en légère extension. Par la contraction musculaire, la malade peut augmenter l'extension de quelques degrés et accentuer aussi de quelques degrés la flexion ramenant les phalanges unguéales dans les prolongements des supérieurs (fig. 3).

Pied gauche : varus équin à 130° sur la jambe. Aucun mouvement passif ou actif ne peut être réalisé dans la tibio-tarsienne. Quelques légers mouvements sont possibles dans la médio-tarsienne. La position des différents segments des orteils paraît normale, à l'exception de la première phalange du gros orteil qui est en légère flexion plantaire. Les orteils sont figés et à leur niveau aucun mouvement passif n'est possible (fig. 3).

Nous insisterons encore sur l'état de la peau qui, de ce côté, est encore plus atrophiée qu'à droite, adhérente aux os dont elle marque les saillies. Sèche, écailleuse, sans souplesse par rapport aux plans profonds, la peau est froide sans qu'on puisse retrouver un soupçon de chaleur locale. Cet aspect remonte jusqu'à mi-jambe.

Par rapport à la jambe droite, la jambe gauche présente une circonférence inférieure de 1 cm. au tiers supérieur et de 2 cm. au tiers inférieur.

Examen neurologique (Docteur Garcin). — Les réflexes rotuliens existent ; la vivacité du réflexe rotulien gauche est mise en évidence par le Docteur R. Kourilsky, venu un matin voir la malade.

Les réflexes achilléens sont abolis, ce qui est sans valeur du fait de la rétraction.

Les cutanés abdominaux sont conservés. La recherche du cutané plantaire donne une réponse indifférente à gauche.

A droite on a une extension du gros orteil. Mais la déformation de celui-ci diminue beaucoup la valeur de ce signe.

Pas de troubles de la *sensibilité* superficielle ou profonde, pas plus què du sens stéréognosique.

Si le membre supérieur droit paraît normal, par contre le *membre supérieur gauche* paraît profondément modifié dans son segment distal. Le bras est de longueur normale mais présente à sa partie moyenne un atrophie réduisant de 2 cm. sa circonférence. La longueur respective des os de l'avant-bras n'est pas modifiée. Dans leur ensemble, par contre, ils présentent un raccourcissement de 2 cm. par rapport au côté droit. La circonférence est diminuée de 2 cm. aussi bien au 1/3 supérieur qu'au 1/3 inférieur.

Ce qui frappe surtout, ce sont les modifications morphologiques du poignet, de la main et des doigts.

La MAIN, à l'état de repos, continue l'axe de l'avant-bras avec un très léger degré de flexion. Quelques degrés d'extension par mobilisation active et passive réalisables. La flexion palmaire est par contre anormalement étendue : la main pouvant former avec l'avant-bras un angle plus petit que l'angle droit. Si l'on regarde la main par sa face dorsale elle paraît de longueur normale. La largeur se rétrécit progressivement à mesure qu'on se rapproche des doigts. Les saillies des 2, 3, 4 et 5 métacarpiens sont remplacées par autant de petites fossettes qui dépriment la peau.

Si l'on regarde la face palmaire, on est frappé par la saillie transversale que forment, à la partie inférieure, les têtes des métacarpiens.

Le contour de l'éminence thénar est normal et tous les mouvements du pouce paraissent s'effectuer normalement.

La saillie de l'éminence hypothénar est par contre réduite et les mouvements du cinquième doigt ne mobilisent celui-ci que de quelques degrés. Les quatre derniers doigts, à l'état de repos, se présentent avec une légère hyperextension de la première phalange de 20 à 15° par rapport à l'axe prolongeant l'avant-bras et la main. La deuxième phalange est fléchie à angle droit sur la première et la phalange unguéale à 45° sur la deuxième.

On remarque la disposition de la phalange unguéale de l'index ; lorsque la malade fait effort pour étendre ses doigts on voit la première phalange s'élever d'à peine quelques degrés. Cette élévation ne peut se faire que si la malade, en même temps, est autorisée à écarter les doigts, comme si cette extension était due à l'action des interosseux. L'écartement des doigts est normal. Les mouvements de flexion active des doigts se font à peu près uniquement dans la métacarpo-phalangienne et la malade peut accentuer la flexion de 20 à 30° sur la position de repos. Au



FIG. 4. — Décalcification importante du squelette
des deux pieds.

cours de la mobilisation passive, les mouvements des doigts sont à peine plus étendus. Cependant en fléchissant le poignet à angle droit sur la main on arrive à gagner quelques degrés.

Les réflexes du membre supérieur droit sont faibles, mais ils existent indubitablement à condition de faire fermer le poing du côté opposé. Les réflexes du membre supérieur gauche sont plus vifs. Il n'existe pas de troubles de la sensibilité superficielle ou profonde ni du sens stéréognosique.

Examen radiographique. — Au niveau des deux pieds on constate une décalcification importante prédominant sur le tarse (fig. 4).

A droite les interlignes articulaires médio-tarsiens et sous-astragaliens paraissent conservés. Le contour supérieur de l'astragale ne dessine pas une courbe régulière. Il répond par son versant postérieur au pilon tibial. A ce niveau, l'interligne articulaire est nettement conservé en avant et en arrière, mais à la partie moyenne les deux os paraissent unis par quelques travées.

L'ostéoporose paraît prédominer sur les segments des métatarsiens et des phalanges voisines de l'interligne métatarso-phalangien et des interlignes interphalangiens.

A gauche, les lésions sont plus marquées ; l'interligne tibio-astragalien a disparu. D'autre part, le premier métatarsien paraît soufflé sur toute sa longueur et soudé avec le premier cunéiforme. La première phalange du gros orteil est luxée sur la face dorsale du métatarsien.

Le squelette de la main droite n'est pas modifié.

A gauche, on voit une décalcification importante des os du carpe sans que les interlignes paraissent fusionnés, à l'exception de ceux qui entourent le grand os. Sur les métacarpiens et les phalanges, la décalcification est partout systématisée et frappe les deux segments épiphysaires, respectant la diaphyse. Elle est spécialement marquée sur la tête des métacarpiens. Celle-ci semble réduite à une mince coque entourant une cavité centrale arrondie. La première phalange de l'index et du médus est luxée sur le dos de la tête métacarpienne. Celle de l'annulaire encore partiellement en contact avec la surface articulaire de son métacarpien.

L'articulation métacarpo-phalangienne du cinquième doigt ne paraît pas modifiée.

La surface articulaire de la deuxième phalange des quatre derniers doigts déborde vers la diaphyse celle de la première phalange.

Examen électrique (Docteur Mathieu). — D'une façon générale, l'élément anormal qu'on rencontre du point de vue des réactions qualitatives, consiste surtout en une diminution, même une dispa-

rition des contractions par tous les modes d'excitation au niveau des muscles. On ne constate ni lenteur galvanique, ni galvanotonus. Les muscles intéressés qui se contractent encore sont inexécutables par le nerf ou les courants brefs.

Pas de lésions en évolution, mais des séquelles répondant à certaines atrophies ou destructions.

Membre inférieur gauche : Pas de réponse dans le domaine du nerf sciatique poplité gauche, sauf pour le jambier antérieur. Les contractions peuvent être obtenues par le nerf mais sont de très faible amplitude.

Pas de contractions nettement perceptibles pour les fléchisseurs des orteils et des muscles plantaires. Les autres muscles du mollet répondent bien ; les muscles de la cuisse répondent normalement.

Membre inférieur droit : Les muscles de la cuisse répondent normalement. Il n'y a qu'une simple diminution d'amplitude des muscles innervés par les nerfs sciatiques poplités interne et externe.

Les muscles du membre supérieur droit répondent normalement.

A gauche, les muscles de l'épaule et du bras répondent normalement. On a des réponses vives au niveau de tous les muscles de l'avant-bras et sur la main déformée. L'amplitude des contractions paraît faible, surtout pour tous les radiaux.

Urée : 0,29 ; B.-W : — ; calcémie : 111 mmgs.

G. R. : 4.950.000 ; G. B. : 9.500 ; polys : 63,5 (neutros 62,5, éosinos 0, basos 1) ; grands monos : 3,5 ; moyens monos : 20,5 ; lymphos : 12,5.

Examen anatomo-pathologique (Mlle Gauthier-Villars). — L'examen histologique a porté sur un fragment de peau et sur un fragment de muscle.

Peau : L'épiderme de surface est normal, ainsi que le derme et les phanères qui s'y trouvent.

C'est profondément, dans la graisse hypodermique, qu'apparaît une petite artère modifiée par les lésions suivantes : sa lumière est oblitérée par un tissu fibro-collagène dense, qui fait corps avec la paroi du vaisseau et qui se creuse de deux très petites cavités néoformées. Plus en dehors, on voit nettement une double couche élastique que le Weigert montre très épaisse, feutrée, les deux anneaux qu'elle forme étant complets et à peine séparés par une étroite bande de tissu de sclérose. L'adventice a perdu sa texture lâche habituelle ; elle est formée par une gangue fibro-scléreuse très étendue, riche en fibres élastiques éparses, véritable *nodule cicatriciel* dont l'artériole oblitérée occupe le centre ; les vasa vasorum sont bien visibles du fait de la sclérose qui épaissit leurs parois.

Il s'agit là d'une artériolite oblitérante ancienne, avec perméation secondaire de la zone thrombosée, hyperplasie élastique intense et sclérose péri-vasculaire. *On ne voit pas de lésions veineuses*, ni aucune lésion inflammatoire récente.

Le fragment de tissu musculaire porte en premier lieu des altérations régressives très intenses des fibres contractiles : sur les colorations par l'hématéine-éosine-safran on ne parvient pas à les distinguer, les préparations montrant seulement des nappes de substance hyaline ou collagène très pauvres en noyaux. C'est seulement l'hématoxyline ferrique qui met en évidence de place en place des vestiges de myo-fibrilles, parfois groupées en petits faisceaux ayant le contour d'une fibre musculaire alors qu'il n'en existe plus dans les fibres voisines. Les noyaux sont constamment pâles, mal limités, souvent absents dans des zones étendues. Là encore deux artérioles apparaissent nettement scléreuses, partiellement oblitérées.

— Le 27 décembre 1938. — Examen O.-R.-L. : large perforation de la cloison intéressant presque toute la partie cartilagineuse qui est presque complètement détruite et explique l'affaissement des ailes du nez.

Le 3 janvier 1939. — Un électro-cardiogramme est demandé. Il est normal.

Le 4 février 1939. — Examen oculaire normal.

Le 10 mars 1939. — Examen recto-sigmoïdoscopique, grâce à l'obligeance du Docteur Rochet qui vient à l'hôpital Bichat examiner notre malade : pas de lésions apparentes, ni images s'apparentant au cas Lelong-Rachet.

Telle est donc l'observation de notre malade. Nous ajouterons qu'il existe des troubles trophiques osseux dentaires. Toutes les dents supérieures ont disparu, à part deux prémolaires.

Il est à remarquer que le développement morphologique est parfaitement normal. Réglée à l'âge de 15 ans, elle a depuis des règles régulières.

Enfin la courbe thermique est légèrement subfébrile depuis son entrée.

Les caractères essentiels de l'observation que nous publions sont que :

1° Il s'est agi tout d'abord d'une forme aiguë qu'on a considéré comme mortelle ;

2° Cette forme a donné lieu à plusieurs atteintes, séparées par des intervalles de silence complet ;

3° Chacune des atteintes a été caractérisée par des éruptions nodulaires sous-cutanées et des douleurs parfois assez vives ;

4° Il n'y a jamais eu d'atteinte viscérale ;

5° Les séquelles sont caractérisées par des déformations des membres inférieurs suffisamment importantes pour empêcher la marche ;

6° La curabilité du premier épisode pourtant très aigu. Guérison spontanée d'ailleurs, mais non définitive, puisque les poussées se sont succédé depuis et que, malheureusement, la malade n'est pas à l'abri de nouvelles poussées.

A la faveur de cette observation, de celles qui ont été publiées auparavant et depuis, nous tenterons de décrire l'aspect clinique de l'affection.

SYMPTOMATOLOGIE

DÉBUT.

Très différents peuvent être les débuts de la maladie de KUSSMAÜL.

En général, la maladie débute comme une maladie infectieuse à allure subaiguë :

- Une température à 38°, 38°5, avec élévation vespérale ;
- Des frissons, des sueurs ;
- Un pouls rapide ;
- Et parfois une angine.

Corrélativement surviennent des *troubles digestifs* :

- Diarrhée ou constipation ;
- Vomissements ;
- Parfois même une diarrhée sanguinolente.

Des *troubles nerveux* :

- Soit signes méningés frustes : céphalée, rachialgie ;
- Soit signes radiculaires : douleurs polynévritiques ou musculaires.

Mais ce qui frappe surtout ce début, c'est *l'atteinte profonde de l'état général* :

Le malade présente une asthénie, une anorexie, une pâleur, un teint anémique parfois considérable.

Bien polymorphes, comme nous le voyons, sont les tableaux de début de la maladie de KUSSMAÜL. Rien donc à cette période ne peut la faire suspecter.

ÉTAT.

Deux symptômes signalés dans presque toutes les observations marquent la période d'état :

1° Les douleurs qui persistent et qui souvent, ayant eu lieu à la période de début, s'accroissent ;

2° Les nodules sous-cutanés, qui présentent une valeur révélatrice de premier ordre, puisque leur examen histologique permettra le diagnostic.

LES DOULEURS. — Les douleurs du début se précisent peu à peu, deviennent plus intenses et plus continues et présentent à peu près, dans tous les cas, le caractère des douleurs de la polynévrite ou de la polymyosite.

Elles peuvent être très vives, à siège lombaire ou thoracique, enserrant la base du thorax et interdisant parfois tous mouvements. Elles peuvent être assez mobiles et d'intensité variable, avec paroxysmes provoqués par tous les efforts musculaires, la toux et même les mouvements respiratoires.

Des douleurs très vives peuvent siéger également au niveau des membres supérieurs et inférieurs, et quelquefois suivre le trajet d'un nerf, le cubital par exemple.

Parfois ce sont des douleurs moins localisées, siégeant au niveau des masses musculaires ou au niveau des articulations ou dans les régions périarticulaires, simulant le tableau d'un pseudo-rhumatisme infectieux comme nous le verrons au diagnostic.

L'examen des régions atteintes est douloureux et on peut constater à ce niveau un œdème d'aspect inflammatoire.

Par conséquent, un gros élément douloureux : la maladie de KUSSMAUL est une affection douloureuse.

Un certain degré d'atrophie musculaire avec diminution de la force musculaire et atténuation des réflexes accompagnent ces accidents douloureux sans troubles de la sensibilité objective.

Ce tableau de polynévrite algique est assez précocement complété par l'apparition des nodules hypodermiques.

Ces NODULES HYPODERMIQUES, cutanés ou muqueux, constituent, comme nous le disions plus haut, l'un des aspects les plus caractéristiques de la maladie. C'est une lésion nodulaire qui peut siéger sur toutes les artères et qu'on peut trouver disséminées sur tout le système artériel, mais qui semble

toucher électivement les artères de petit calibre et surtout les artérioles des téguments et des viscères.

Ce sont des nodosités enchâssées dans le derme, de consistance dure, mobiles et douloureuses. Un cordon dur est quelquefois perceptible au-dessus et au-dessous du nodule sur le trajet artériolaire et on peut, dans quelques cas, constater l'apparition secondaire de nodules sur cette artériole indurée.

De grosseur variable, le nodule dépasse rarement le volume d'un pois. Ils donnent la sensation de grains durs, quelquefois douloureux, sans aucune réaction inflammatoire à leur niveau.

Ils peuvent apparaître irrégulièrement ou sous forme de poussées successives, localisées aux membres, au tronc, sous l'angle de la mâchoire, sur la face latérale du cou, au niveau de la face, dans la région frontale, sourcilière.

On a signalé leur localisation fréquente sur la face antérieure des poignets, sur la face interne de la tibio-tarsienne, sur la face interne des bras et des avant-bras.

Ces nodules apparaissent très irrégulièrement et souvent en des régions très éloignées, à des intervalles de temps parfois longs, de sorte qu'on peut observer à la fois des nodules à un stade d'évolution très différent.

Ils sont souvent à l'origine à peine perceptibles, puis constituent des nodosités dures de plus en plus volumineuses. C'est, en général, pendant la phase de leur développement initial qu'il existe, à leur niveau, du prurit ou une légère douleur locale qui cesse quand ils ont atteint leur volume définitif. Adhérents au derme, et très mobiles sur les plans profonds, ils ont parfois une apparence vésiculeuse ou papulobulleuse et plus rarement bulleuse.

Douleurs et nodules, quoique fréquents et retrouvés dans beaucoup d'observations, *ne constituent néanmoins pas les signes communs.*

Ces signes communs sont :

La fièvre : à types divers, soit continue, soit intermittente ; le *pouls* est *rapide*, quelquefois faible, inégal, arythmique.

L'asthénie : qui est un symptôme majeur, *constant*, *précoce*.

L'anémie : comme nous le verrons dans la plupart des observations : teint blafard, amaigrissement progressif et intense, « marasme chlorotique », comme le signalait KUSSMAÜL.

Tels sont donc les principaux symptômes communs. Mais, comme nous le disions plus haut, le caractère clinique essentiel de l'affection est d'être extrêmement polymorphe.

Et la *période d'état* est caractérisée, dans la plupart des cas, par une symptomatologie extrêmement capricieuse, variant d'une observation à l'autre, mais où nous pourrions néanmoins dissocier certains syndromes qui, suivant les cas, prennent une importance particulière et prédominante.

LE SYNDROME DIGESTIF.

Il est à peu près constant : angine, érosions sanguinolentes sur les muqueuses de la bouche, troubles de la parole et de la déglutition (ne semblant pas en rapport avec une lésion du système nerveux central).

D'une façon générale, on relève trois types de syndromes abdominaux :

1° *Pseudo-péritonéal* : Ce sont des douleurs plus ou moins violentes : tantôt une simple sensation de pesanteur ; tantôt une sensation de brûlures violentes, profondes ; tantôt encore plus violentes et s'accompagnant de vomissements répétés.

Les douleurs peuvent s'exagérer au moment des selles. Elles sont localisées surtout au niveau de la fosse iliaque droite, mais elles peuvent siéger partout, à l'hypocondre droit ou gauche, à l'épigastre et au niveau de l'ombilic.

Ces douleurs peuvent donc en imposer pour un syndrome péritonéal et peuvent être même les signes prémonitoires d'une péritonite.

2° *Dysentérique* : Dans certains cas le malade est constipé. Dans d'autres cas, au contraire, il existe de la diarrhée avec selles muco-sanglantes.

On a signalé la présence de mélæna et d'hématémèses.

3° *Pseudo-occlusif* : Le ventre, malgré ces manifestations

douloureuses, est en général souple ; il n'y a pas de défense musculaire, mais parfois on a noté un certain ballonnement avec arrêt des matières et des gaz.

En dehors de ces trois types, on peut noter d'autres phénomènes tels que les ictères et la splénomégalie.

Deux observations montrent, en effet, une réaction hépatique (GRAF, KAHLDEN), mais le foie manifeste rarement son atteinte ; on ne connaît en effet que quelques cas d'ictère (BÉNÉDICT, MEYER, GRAF, KAHLDEN), alors que l'on trouve, dans 66 % des cas, des lésions d'artérite noueuse au niveau du foie.

Il semblerait que l'ictère soit un ictère par rétention dû à la compression des canalicules biliaires par les nodosités artérielles.

La rate est touchée dans 20 % des cas. Certains y verraient la nature essentiellement infectieuse de la maladie.

Pour FROMMEL, l'atteinte du *pancréas* est fréquente, pouvant donner une glycosurie intermittente. On a signalé la pancréatite aiguë hémorragique comme mode de terminaison de l'affection (MERTENS).

D'une façon générale, les troubles abdominaux sont retrouvés dans 80 % des cas. C'est donc un syndrome fréquent, souvent difficile à interpréter et posant des diagnostics chirurgicaux parfois difficiles à élucider.

SYNDROME NERVEUX.

Nous insisterons sur ce syndrome puisque les douleurs font partie du tableau le plus souvent rencontré.

Les symptômes les plus fréquents sont incontestablement les signes de polynévrite. Cette polynévrite peut dominer le tableau, mais elle est le plus souvent associée. Elle peut constituer quelque temps la dominante clinique, ou compliquer seulement, à titre épiphénomène, l'évolution de la maladie.

Elle se combine à peu près toujours avec des symptômes de myosite, constituant, selon MARINESCO, une myosito-névrite.

Ces névrites artéritiques présentent des symptômes sensitifs et moteurs, des atrophies musculaires. Elles sont surtout fréquentes aux membres.

La névrite, cependant, a été rencontrée aussi dans les filets du vague et dans le facial (RICHARDSON). MEYER avait pu, en 1931, rassembler vingt cas de polynévrite et depuis les cas ont encore augmenté. KROETZ, sur 42 observations d'artérite noueuse, trouve, dans 2/3 des cas, des symptômes névritiques de la part du médian, radial, tibial, péronier. Dans 1/3 des cas, on constatait aussi des atrophies musculaires, l'ataxie, les tremblements, les troubles des sphincters étaient absents.

Ces polynévrites sont dues, à peu près toujours, aux lésions artéritiques des nerfs ou des racines ; mais il existe cependant des exceptions et WOLHWILL, dans un cas qui avait présenté des symptômes relevant du tibial et des nerfs péroniers, n'a trouvé, après un examen minutieux, aucune lésion artéritique de ces nerfs et a dû mettre ces névrites sur le compte d'un processus toxique.

Il existe des cas où ces polynévrites sont peu marquées ; le plus souvent cependant, elles le sont et à peu près toujours sensitivo-motrices.

Pour ce qui concerne le *système nerveux central*, on constate fréquemment de la *céphalée*, soit dès le début, soit dans le décours de la maladie. Cette céphalée peut tenir à un processus méningétique, à une hémorragie méningée, une hypertension secondaire cérébrale, à l'urémie, à l'anémie secondaire.

Les convulsions, qui sont parfois signalées, traduisent soit des phénomènes urémiques, soit des lésions locales cérébrales, elles apparaissent le plus souvent à une phase avancée de la maladie, rarement seules, le plus souvent avec d'autres symptômes cérébraux ; on les a vues coïncider avec une hémorragie cérébrale ou méningée, avec une méningite, ou faire partie d'une encéphalite.

Les accès épileptiques peuvent prendre aussi le type jacksonien, avec ou sans déviation conjuguée. Quelquefois enfin, l'épilepsie constitue l'épisode terminal de la maladie (GERLACH).

Nous trouvons des convulsions mentionnées dans les cas de WESPREMI et JANCZO, ERLADSSON, BRINKMANN. Les malades de FREUND, GERLACH, SPIRO, ERLADSSON, firent à la période terminale, des crises d'épilepsie dont la pathogénie pouvait tenir soit à l'urémie, soit à une syphilis surajoutée.

Dans le cas de WEIBELT, la maladie a débuté par des symptômes de neurasthénie et les autres symptômes ne sont apparus que plus tard.

Dans celui de ERDLASSON, le malade avait présenté, au début, un syndrome de Raynaud.

Dans quelques observations, nous trouvons des symptômes méningitiques (BOGAERT, CHWOSTECK, WECHSELBAUM), on a constaté en effet des symptômes méningés plus ou moins exprimés : céphalée, rigidité de la nuque, Kernig, Brudzinski, vomissements plus ou moins transitoires, en ayant imposé quelquefois pour une méningite tuberculeuse ou de nature indéterminée.

Les symptômes méningés ont disparu dans le décours de l'affection, dans le cas de WEIGELT, et ont persisté jusqu'à la fin dans le cas de BOGAERT.

Dans ces cas de méningite la ponction lombaire avait montré une réaction méningée, nette, avec albuminose, lymphocytose, réactions colloïdales, positives, xantochromie.

Le B.-W. a toujours été trouvé négatif. Le sucre et les chlorures n'ont pas dépassé les valeurs normales. Dans quelques cas la ponction lombaire a été négative.

En ce qui concerne l'appareil oculaire, on constate assez souvent de la paresse, voire même de la rigidité pupillaire, nystagmus dans les mouvements de latéralité, stase papillaire qui peut tenir soit au processus encéphalitique, soit à l'urémie ; pâleur papillaire, rétinite albuminurique, rétinite de cause circulatoire, diplopie, ptose palpébrale, strabisme divergent, amaurose sont souvent trouvés.

Les symptômes d'encéphalite, d'encéphalo-myélite, sont rarement rencontrés. A part la fièvre qui existe souvent, qui peut avoir un caractère intermittent ou même manquer, on constate des symptômes variables consistant en hémiplegies,

paraplégies, monoplégies, symptômes extra-pyramidaux, paralysie des nerfs craniens (sept, trois, douze), ataxie, dysarthrie, symptômes bulbaires, rires et pleurs spasmodiques, masque facial, athétose, hémianopsie.

Parfois on a pu rencontrer des hémorragies se traduisant par des symptômes en foyer, ou par la mort subite.

Les troubles psychiques ont été rarement rencontrés et surtout dans les périodes terminales, consistant en phénomènes confusionnels avec éventuellement des hallucinations et des idées délirantes.

En essayant de grouper schématiquement ces symptômes, on pourrait distinguer, dans la forme nerveuse de l'artérite noueuse, des symptômes polynévritiques, encéphalitiques, avec ou sans méningite, encéphalo-myélitiques, et des troubles psychiques pouvant compliquer le tableau encéphalitique.

Tous ces symptômes tiennent à des lésions locales du système nerveux, à des troubles rénaux ou hépato-rénaux, à l'anémie.

Mais, en réalité, il est bien difficile de délimiter cliniquement ce qui revient à la périartérite noueuse ; ce qui peut expliquer d'ailleurs l'extrême variabilité des tableaux puisque la périartérite noueuse peut survenir sur des sujets ayant déjà une atteinte artérielle tout autre : scléreux, hypertendus, urémiques, etc.

SYNDROME RÉNAL.

Les symptômes rénaux ne sont pas absolument constants quand ils sont trouvés ; ils varient de la simple albuminurie aux manifestations terminales de l'urémie.

Ils peuvent exister dès le début, ou au contraire ne se montrer que beaucoup plus tard, en pleine période d'état, et coïncider avec une aggravation de l'état général.

Parfois c'est une simple albuminurie, comme dans le cas de MARINESCO et dans la deuxième observation de KUSSMAÜL.

Dans des autres cas les œdèmes peuvent se manifester de

façon légère, simple œdème des paupières ou œdème de décubitus (cas de GRAF : rétinite albuminurique).

Cette albuminurie peut atteindre les chiffres de 2, 4, 6 gr. et même des poussées à 10 gr. (LELONG, RACHET).

Les troubles rénaux plus importants se révèlent par des troubles urémiques : urémie nerveuse, avec somnolence, apathie, céphalée tenace, urémie digestive avec ses vomissements et ses troubles digestifs, urémie hypertensive avec ses troubles cardiaques.

Ces troubles rénaux se constituent souvent tardivement mais très rapidement. Dans le cas cité par FROMMEL, la tension augmente rapidement à 21-15, alors que deux mois avant la malade ne présentait ni trouble rénal, ni trouble cardiaque, ni tension élevée.

L'ensemble des symptômes observés réalise le plus souvent le tableau de la néphrite hématurique. La tendance hémorragique est très variable suivant les cas observés et il n'y a aucun rapport entre le caractère des éléments cutanés et l'apparition des hématuries.

Dans l'observation de MM. DEBRÉ et LELONG, où le syndrome néphrite hématurique était très net, les lésions cutanées étaient surtout papuleuses, les lésions ecchymotiques étaient peu marquées. Au contraire, dans l'observation de MM. HUTINEL et COSTE, il n'existait aucun signe urinaire et les éléments cutanés ont été avant tout caractérisés par une éruption purpurique d'éléments très abondants presque confluents et très disséminés.

Les reins sont souvent atteints de glomérulo-néphrite comme en témoignent l'albuminurie, l'hématurie et la cylindrurie. On retrouve, en effet, après centrifugation des urines : des hématies, des polynucléaires, des cylindres granuleux et épithéliaux.

D'autres signes accessoires traduisent, suivant certains auteurs, en dehors de l'albuminurie, l'atteinte rénale ; très souvent il existe, en effet, de l'oligurie, mais nous rappellerons que les sueurs sont très abondantes dans l'artérite noueuse.

L'hémorragie périrénale, avec ou sans perforation de la

cavité péritonéale, peut mettre brusquement fin à la vie du malade, comme le décrit une observation américaine.

On signale enfin quelques hématuries d'origine vésicale. Du reste, l'atteinte vésicale est trouvée dans 13 % des cas selon GRUBER.

En résumé, l'atteinte rénale est fréquente mais non constante.

SYNDROME CUTANÉO-MUQUEUX.

Deux aspects différents sont à envisager dans ce syndrome :

1° Le nodule que nous avons déjà vu et qui constitue l'aspect caractéristique de l'affection *quand il existe, dermique ou hypodermique, et par conséquent visible ou palpable*. Mais cette éventualité n'est malheureusement pas constante. Certains même la considèrent comme exceptionnelle. Un quinzième des cas, pour MEYER.

Le nodule n'en constitue pas moins l'unité de la question, puisque sa localisation commande la symptomatologie et l'évolution de l'affection.

2° Analogues au tableau qu'on peut retrouver dans beaucoup d'infections sont les autres manifestations cutanéomuqueuses.

Parfois il s'agit d'une éruption scarlatiniforme, sans énanthème, ni desquamation.

Ailleurs, on se trouve en présence d'un érythème polymorphe. Comme dans le cas de M. CATHALA, où les éléments étaient érythémateux, arrondis, légèrement papuleux.

Dans d'autres cas, l'érythème prend le type purpurique. Les éléments purpuriques et ecchymotiques sont fréquents dans les cas à évolution rapide et peuvent simuler, par leur diffusion, un purpura rhumatoïde (DEBRÉ, LEROUX, LELONG), (HUTINEL, COSTE, ARNAUDET).

Parfois c'est une éruption cutanéomuqueuse de type à la fois papuleux, vésiculeux et bulleux, avec bulles et vésicules remplies de sang.

A ces signes cutanés, nous rattacherons l'existence de gan-

grène en général sèche. Dans l'observation de HUTINEL, COSTE, ARNAUDET, le visage de l'enfant de 10 ans, qu'ils ont pu suivre, était le siège d'ulcérations nécrotiques au niveau des oreilles, sur la face externe de l'hélix, au pourtour des narines, sur le revêtement cutané de la lèvre inférieure, près de la ligne médiane et aux commissures, au niveau de la fossette du menton. Les ulcérations, à contour irrégulier et assez superficiel, étaient rapidement comblées par une croûte noirâtre. De plus, coïncidant avec les lésions précédentes, on pouvait constater l'existence de papules saillantes, rouge foncé, au niveau des téguments de tous les membres.

En dehors de ces différents syndromes qui caractérisent la période d'état, nous passerons en revue quelques autres syndromes qui, bien que secondaires, n'en ont pas moins d'importance pour le diagnostic.

Tout d'abord, LES TROUBLES ARTICULAIRES peuvent se manifester au cours de la maladie de KUSSMAÜL.

Dans l'observation de FROMMEL, la malade se plaignit de douleurs violentes au niveau des genoux et des chevilles qui s'œdématisèrent. Les articulations du membre supérieur furent prises à leur tour. On retrouve les mêmes troubles dans le cas de M. CATHALA et Mlle BŒGNER. Le diagnostic porté avait été celui de septicémie avec localisation à deux foyers osseux et les signes locaux : tuméfaction, douleur, rougeur, ne correspondaient ni à une ostéite, ni à une suppuration.

GRAF et ZIMMERMAN ont rassemblé des cas analogues ; les arthralgies s'accompagnaient, dans l'observation de ROSENBLATH, d'épanchement articulaire.

Enfin, dans l'observation LELONG, RACHET, on note des douleurs articulaires vives, avec un gros gonflement du poignet droit, descendant sur le dos de la main, simulant un pseudo-rhumatisme infectieux.

Toutes les articulations peuvent être prises, mais ce sont en général les tibio-tarsiennes, le genou, le coude et l'épaule qui sont le plus souvent touchées. Ces arthrites s'accompagnent généralement d'un œdème blanc et mou traduisant la gêne circulatoire. On n'a pas noté d'arthrite suppurée.

TROUBLES CARDIAQUES. — Selon MARINESCO, ces lésions cardiaques se trouvent dans 70 % des cas, surtout au niveau des artères coronaires.

SPIEGEL présente 15 observations avec autopsie. Chez tous les malades le cœur fut atteint : 12 présentaient des lésions coronaires de degré variable ; 4 des nodules d'Aschoff ; chez un on trouvait les symptômes d'une endocardite véruqueuse de type indéterminé. SPIEGEL pense que l'artérite noueuse pourrait être une réaction vasculaire surajoutée au cours du R. A. A.

Cependant, malgré la fréquence de la coronarite, le cœur traduit rarement sa déficience circulatoire, sauf dans la période terminale.

Le symptôme le plus constant est l'accélération du pouls, toujours dissocié d'avec la température. Bien qu'accélééré, il est toujours régulier, bien frappé, et ce n'est qu'ultérieurement qu'il devient arythmique et mou.

Dans plusieurs cas, par exemple, on retrouve un pouls aux environs de 100-120, malgré une température normale.

D'après EWENS, on a retrouvé des lésions des artères nourricières du X et cela pourrait justifier l'accélération du pouls indépendamment de la gêne circulatoire.

Souvent les malades se plaignent de palpitations, presque jamais de douleurs angineuses, les malades ne sont pas en général dyspnéiques. Et ce n'est que dans la période terminale, et en cas de brightisme concomitant, que l'on a de l'hypertension artérielle, des souffles mitraux ou un deuxième bruit aortique renforcé. La cyanose n'est également qu'un épisode terminal.

Dans certains cas, on constate des signes de défaillance aiguë du cœur et les malades peuvent succomber à la suite de ces accès.

GULDNER parle d'une péricardite constatée à l'autopsie.

M. LAUBRY a eu l'occasion d'observer une maladie de KUSSMAUL pour laquelle le diagnostic avait donné lieu à des interprétations erronées jusqu'au moment où les douleurs de myosite avaient attiré l'attention sur la périartérite ; le diag-

nostic avait d'ailleurs été authentifié par une biopsie. Ce malade présentait des troubles cardiaques consistant en arythmies polymorphes dépassant les banales extrasystoles et allant jusqu'aux crises de tachyarythmie dont l'électro-cardiogramme témoignait.

A la faveur d'un traitement iodé intensif, le malade finit par guérir, ne gardant que de simples séquelles nerveuses et avec un cœur qui redevint indemne.

La tension artérielle a fait l'objet de l'étude de certains auteurs ; en général elle est abaissée, elle oscille entre 10 et 8 ; ce n'est que dans les cas d'insuffisance cardiaque ou d'urémie qu'on trouve des tensions artérielles élevées.

Enfin, les oscillations sont la plupart du temps conservées.

LES PHÉNOMÈNES PULMONAIRES ne sont que des complications banales ; plusieurs malades meurent de pneumonie et de broncho-pneumonie. Pourtant, nous noterons que souvent des lésions artérielles sont trouvées au niveau des artères bronchiques.

C'est ainsi que SPIEGEL (1936) a trouvé, dans 5 cas, de la périartérite noueuse des artères pulmonaires ; mais dans 6, des lésions pulmonaires ne dépendant pas immédiatement de l'artérite ; la pleurodynie, l'asthme, une broncho-pneumonie atypique en étaient la traduction clinique.

LE SYNDROME HÉMATOLOGIQUE prend souvent, dans cette affection, une allure caractéristique. Tout d'abord il existe de la leucocytose qui varie de 10.000 à 50.000 ; le malade de FROMMEL avait une leucocytose à 56.000.

Cette réaction leucocytaire s'accompagne de polynucléose variant de 80 à 95 %.

L'éosinophilie est fréquente : 10 à 45 % (STENDER), 79 % (STRONG), 4 à 12 % dans la dernière observation de DEBRÉ, ROUX et DE GENNES.

Ces modifications sanguines sont à peu près constantes, ainsi que la diminution du taux des globules rouges dans le sang, comme en témoigne l'anémie reconnue comme un des principaux symptômes.

Ce chiffres des globules rouges peut être parfois considérablement abaissé et FROMMEL cite les chiffres extrêmes de 1.172.000 globules rouges.

Indépendamment de cette anémie, on constate également l'abaissement du taux de l'hémoglobine allant jusqu'à 25 % (GRUBER).

De pair avec cette anémie marche une splénomégalie que nous avons vue et qui se retrouve dans beaucoup de cas.

Hyperleucocytose avec polynucléose, anémie, abaissement du taux de l'hémoglobine et éosinophilie, tels sont les caractères à peu près constants de la formule sanguine.

LÉSIONS OSSEUSES

La dernière observation de MM. KOURILSKY, GARCIN, BERTRAND, HINGLAIS montre une particularité qu'on ne retrouve que très rarement: le syndrome de décalcification osseuse du tarse et du métatarse. Cette atteinte fut telle qu'elle valut au malade son départ pour Berck avec le diagnostic de tuberculose osseuse.

DRUSS et MAYBAUM, dans les *Annales d'O.-R.-L.*, rapportent en détail un cas de périartérite noueuse de l'os temporal. L'examen de l'os temporal et de la pyramide pétreuse montra les lésions radiographiques et anatomiques de cet os.

L'examen radiographique de la malade dont nous nous occupons particulièrement montre au niveau des deux pieds une décalcification importante prédominant sur le tarse (fig. 4).

EVOLUTION

Nous verrons surtout les différents modes d'évolution de la maladie, en étudiant les formes cliniques. Très différents en effet, sont les modes d'évolution suivant qu'on se trouve en face d'une forme aiguë, subaiguë ou chronique.

Si l'on s'en tient à la lecture des premières observations on constate que les formes aiguës sont nombreuses, se terminant presque toutes rapidement par la mort. Depuis ces dernières années le nombre des formes chroniques a progressé très sensiblement.

D'une façon générale, on peut dire que l'évolution est rapide et progressive dans sa marche ; il semble toutefois que dans certains cas elle procède par poussées ainsi qu'en témoignent les accès de température et les constatations anatomo-pathologiques qui montrent qu'à côté des lésions anciennes thrombosées, il existe des lésions en pleine activité.

Autrefois, l'évolution était fatale dans la plupart des cas, nous verrons dans la liste des observations que nous publions des cas de guérison.

Un cas de BENDA a évolué pendant quatre ans et nous avons noté l'existence de formes curables, assez exceptionnellement il faut bien le dire.

Notre malade a présenté sa première poussée il y a dix ans en 1928.

Depuis cette époque elle a présenté quelques poussées évolutives comme on peut le voir dans l'observation. Sa dernière poussée datant de trois ans.

Devant le caractère relativement exceptionnel des formes curables et en considérant l'aspect de quelques formes clini-

ques évoluant d'une façon insidieuse, apyrétique, on est en droit de se demander si un certain nombre de cas à évolution favorable ne sont pas méconnus en raison de l'atténuation de signes caractéristiques qui permettraient le diagnostic. MARINESCO pense que certaines polynévrites à symptômes plus ou moins accusés et à allure irrégulière pourraient rentrer dans le groupe de la périartérite noueuse.

La durée moyenne de la maladie est en général dans 70 % des cas de trois mois environ. Cependant, SCHMIDT cite l'observation d'un malade dont l'affection a évolué en douze jours. KYRSZKOWSKI a observé chez un enfant de deux mois et demi une périartérite noueuse évoluant en dix jours.

Pour les formes chroniques, l'évolution peut excéder plusieurs années.

PRONOSTIC

Le pronostic était jusqu'à ces dernières années presque toujours fatal ; rares, en effet, sont les cas de guérison en ce qui concerne les formes aiguës.

D'une façon générale, on peut dire que le pronostic est fonction de l'atteinte viscérale. Il est à remarquer en effet que notre malade n'a justement jamais présenté de lésions viscérales et en particulier jamais d'atteinte rénale.

Les formes chroniques ont un pronostic beaucoup moins sombre comme en témoignent les dernières observations. Ce pronostic doit-il être encore réservé même dans les formes chroniques par suite des lésions cardiaques, rénales ou autres que la périartérite noueuse a pu entraîner.

COMPLICATIONS

Outre des localisations sur l'un ou l'autre appareil, on a signalé des parotidites, des péritonites, des péricardites, des broncho-pneumonies, des hémorragies utérines.

La mort survient parfois dans le marasme, dans l'adynamisme complet. Mais généralement c'est la maladie qui tue elle-même par les complications qu'elle amène : tantôt hémorragies, par rupture d'anévrysme et alors il se produit une hémorragie abdominale, intestinale, périnéale, cérébrale, rétropéritonéale, vésicale ; tantôt il se produit une insuffisance cardiaque ; tantôt l'atteinte rénale emporte le malade qui meurt dans le coma urémique ; tantôt il se produit une péritonite par perforation ou une pancréatite hémorragique.

Enfin, par suite de l'état de faiblesse de résistance du malade, celui-ci peut mourir des suites de complications pulmonaires : pneumonie ou broncho-pneumonie.

Une hémoptysie foudroyante est signalée par STERNBERG.

SEQUELLES

Notre observation permet d'ouvrir le chapitre des séquelles. Chapitre, qui jusqu'alors n'avait pas été abordé. Il est curieux en effet de parler de séquelles, à propos d'une affection dont la réputation était de tuer rapidement et infailliblement.

Ces séquelles consistent en atrophies musculo-cutanées, séquelles de polynévrite, dépassant le stade de polynévrite et déterminant de véritables myosites.

Décalcifications, suffisamment importantes parfois pour simuler la tuberculose osseuse.

Mutilations. Notre malade présentait une gangrène sèche au niveau d'une phalange ; chez celui de BOGAERT la gangrène siégeait également aux extrémités et atteignait les orteils (gros orteil et deuxième orteil). Dans le cas de FROMMEL, la gangrène se manifesta au niveau des doigts (phalangettes du deuxième doigt de la main gauche et du médus de la main droite). Chez la malade de MARTIN les syndromes d'artérite nécrosante furent particulièrement marqués. Ils atteignirent successivement la langue, l'aile droite du nez, les lèvres et enfin les phalangettes, d'abord de l'index et du pouce de la main droite, puis du médus droit, du pouce et de l'annulaire gauche, laissant à toutes ces localisations de profondes mutilations. La photographie du faciès de notre malade permet d'ailleurs de se rendre compte des mutilations au niveau du nez.

FORMES CLINIQUES

Suivant les SYMPTÔMES :

1° *Formes septicémiques* où le syndrome infectieux y est marqué au plus haut point, les signes rénaux, abdominaux et nerveux passant au second plan.

L'observation de BIETZKE illustre bien cette forme septicémique : les signes généraux étaient prédominants, les nodules artériels généralisés dans tous les organes ; le diagnostic de septicémie avec néphrite et endocardite fut posé.

Périartérite noueuse à forme septicémique.

Syndrome péritonéal.

Mort par péritonite.

Chez un malade de 30 ans (antécédents gonococciques) apparaissent des symptômes d'infection suraiguë avec grosse réaction fébrile. Des douleurs siègent au niveau des jambes, et l'on ne peut trouver de cause apparente à ces douleurs.

Après une courte amélioration, les douleurs musculaires réapparaissent et des signes de toxi-infection très marquée se développent lentement.

Cinq semaines après son entrée à la Clinique, signes de néphrite aiguë ; trois jours après se déclare une péritonite qui emporta le malade.

L'autopsie montra les lésions de « septicémie généralisée » avec une forte néphrite parenchymateuse et une péritonite de date récente. D'autre part, l'on trouvait partout des petits nodules au niveau des ramifications artérielles.

Microscopiquement, aspect de périartérite noueuse. BIETZKE pense qu'à la suite de l'observation de ce cas il s'agit, au point de vue pathogénique, d'une entité infectieuse bien déterminée.

2° *Formes abdominales* dans plusieurs cas, à part quelques troubles de l'état général, les signes digestifs : hémorra-

gie intestinale, vomissements, diarrhée, douleurs abdominales constituent le tableau prédominant. On retrouve d'ailleurs à l'autopsie des nodosités artérielles situées au niveau de l'intestin.

Dans ces formes abdominales, nous pouvons ranger des formes pancréatiques, péritonéales et pseudo-appendiculaires et toutes les erreurs de diagnostic que ces formes ont pu entraîner.

Nous publions ci-dessous l'observation de KALHDEN, qui montre bien la sévérité du syndrome péritonéal :

Syndrome péritonéal marqué.

Ictère léger.

Phénomènes articulaires.

Femme de 52 ans, mariée, cinq grossesses normales. Pas d'antécédents. La durée de la maladie actuelle, d'après les dires de son mari, débuta il y a douze semaines. Elle commença par fièvre, anorexie et fortes douleurs au niveau de l'hypocondre droit et à l'épigastre. Au début de sa maladie, sueurs abondantes, sensation de grande faiblesse dans tous les membres, tendance à la constipation. Bientôt après ce début, elle présenta un œdème de la paupière droite et de la face droite (pommettes et front). Les chevilles étaient également œdématisées mais de façon variable et alternée. Le début de sa maladie dura quelques semaines et ce n'est qu'après que la malade rentra à la Clinique.

Anémie très prononcée et légère teinte ictérique de la peau. Température aux environs de la normale. Pouls 140, petit et arythmique.

Durant son séjour à la Clinique, elle présentait des sueurs abondantes, une perte complète de l'appétit, de l'insomnie et de la constipation.

Les douleurs de l'hypocondre droit durèrent et la malade avait comparé ces douleurs à de violentes « brûlures intérieures ». Ces douleurs apparurent également au niveau des deux chevilles. Elle mourut sans qu'aucun de ces symptômes ne se soit atténué ou modifié. La température était normale aux derniers moments bien que le pouls fut toujours resté accéléré aux environs de 140.

L'autopsie montra des lésions de périartérite noueuse dans tous les organes, comme dans le cas FLETSCHER, et au niveau des deux chevilles.

3° *Formes cutanées.* — L'éruption revêt souvent l'aspect purpurique et ultérieurement peut prendre une allure nécro-

lique. Le syndrome cutané est parfois tellement important qu'il domine tous les autres. L'observation de FROMMEL illustre bien cette forme et signale les larges nécroses cutanées associées à des gangrènes sèches de l'extrémité des doigts, accidents gangréneux qui ont été également observés par M. CATHALA et Mlle BÆGNER.

4° *Formes nerveuses*. — Les signes nerveux peuvent manquer, mais souvent ils prédominent ou même constituent à peu près les seuls symptômes manifestes de l'affection, ce qui a d'ailleurs permis à MARINESCO de distinguer une forme nerveuse ou neuro-myélomyopathique.

URECHIA et ELEKES ont eu l'occasion d'observer un cas où le diagnostic n'a pu être posé qu'après l'examen microscopique. Nous reproduisons ci-dessous leur observation ainsi que leur compte rendu anatomo-pathologique, le système nerveux ayant été étudié dans ce cas d'une façon extrêmement minutieuse.

A. I., 23 ans. Aucune tare héréditaire dans la famille. Né à terme, a toujours été en bonne santé. En 1918, mordu par un chien, a suivi un traitement antirabique. Malade depuis dix mois. La maladie a débuté par de l'insomnie, de l'abattement et de l'amaigrissement. La marche est devenue difficile et progressivement ; en un mois, le sujet ne peut plus marcher que soutenu. En même temps que cette impotence des membres inférieurs, le malade avait des douleurs lancinantes dans les jambes. Le malade est apathique et indifférent, reste tout le temps dans son lit, ne s'intéresse à rien, parle rarement, d'une voix faible, et prétend avoir une hypoacousie gauche.

Le malade est pâle et amaigri, avec des stigmates de dégénérescence et de l'infantilisme pileaire. Le cœur ne présente rien d'anormal ; le pouls est à 68. Rien aux poumons. Pas de fièvre, langue saburrale, abdomen rétracté, polyadénie. Incontinence urinaire (inconstante). Les pupilles, un peu irrégulières, réagissent un peu lentement à la lumière ; les mouvements des globes oculaires sont libres. Les réflexes tendineux des membres supérieurs et inférieurs sont vifs. Les réflexes de Babinski ou de Oppenheim sont négatifs. Les réflexes crémastériens et abdominaux sont abolis. A cause de l'état mental du malade, nous ne pouvons nous rendre compte de la sensibilité, mais il retire les pieds quand

on le pique. La marche est impossible ; soutenu, il fait quelques pas avec grande difficulté, avec l'aspect d'une paraplégie flasque, les orteils raclant le sol. Après quelques pas, il ne peut plus faire aucun mouvement. Quand il reste couché dans le lit, il tient les membres inférieurs en extension et oppose quelque résistance à la flexion. Les mouvements passifs s'exécutent facilement. Aux membres supérieurs on constate des tremblements et une légère ataxie, surtout pour les mouvements fins ou compliqués. Pendant la nuit survient un accès épileptique. Le jour suivant, grande attaque convulsive avec signe de Babinski négatif.

Au point de vue psychique, torpeur avec inhibition et négativisme démentiel. Le malade est indifférent à ce qui se passe, ne répond que rarement et en chuchotant des fragments de phrases. Ne parle pas spontanément. Dans l'urine, des traces d'albumine. La tension rachidienne, 34 ; albuminose intense ; lymphocytes, 7 ; réactions colloïdales subpositives ; le Bordet-Wassermann est négatif.

Cinq jours plus tard, l'état s'est beaucoup aggravé : le malade est incontinent, comateux, avec des symptômes bulbaires (troubles de la respiration et de la déglutition), présente de l'hypothermie : 35,6, et succombe pendant la nuit.

Devant ce tableau clinique si singulier, j'ai fait un diagnostic vague d'encéphalo-myélite, peut-être une sclérose en plaques aiguë, et je disais à mes élèves que, à propos de ce cas si curieux, je ne pouvais faire de diagnostic satisfaisant.

A l'autopsie, le cerveau présente une atrophie des pôles antérieurs et une lepto-méningite prononcée de la moitié antérieure. Rien du côté des vaisseaux de la base. Pas d'épendymite. Sur des coupes frontales, congestion et quelques petits ramollissements dans le pariétal et le temporal gauche ; de même, certaines zones du cerveau présentaient une couleur et un aspect anormal qui nous faisaient soupçonner des plaques de sclérose. Ces plaques cependant n'avaient pas l'aspect classique de la sclérose en plaques et nous ne les aurions pas remarquées si nous ne les avions cherchées avec attention et de parti pris. Dans le reste de l'organisme, myocardite et quelques petits nodules dans les reins, donnant l'impression de petits abcès. Le diagnostic de pyélonéphrite était surtout plausible à cause de la paralysie vésicale du malade. Rate d'aspect infectieux.

A l'examen microscopique nous trouvons de nombreuses artérites dans les méninges du cerveau et de la moelle, dans l'écorce, la substance blanche, les noyaux de la base, le cervelet, la bulbe, la protubérance, la moelle, les ganglions spinaux, les plexus choroïdiens, la rate, le rein ; dans le foie nous n'avons trouvé que quelques infiltrations nodulaires dans les espaces de Kiernan,

mais comme nous n'avons fait des sections que sur un seul morceau, l'absence d'artérite doit être réservée. Dans le rein on trouvait les lésions caractéristiques de cette affection, dont nous n'allons pas nous occuper ; nous signalerons seulement, comme une constatation très rare, la présence de cellules géantes. Dans les méninges, on constate de nombreux nodules dans les vaisseaux ; mais, à part ces artérites, on constate aussi des régions plus ou moins étendues avec des infiltrations diffuses. Le processus de méningite, inégalement réparti et d'intensité variable, est quelquefois plus prononcé dans les sillons. Les infiltrations des méninges sont constituées par des lymphocytes et des plasmatoctes ; les macrophages et les polynucléaires sont rares. Les oblitérations vasculaires ont quelquefois donné lieu à des suffusions ou petites hémorragies, avec du pigment ferrique en abondance. Dans la moelle, l'atteinte des méninges est plus prononcée et nous rencontrons des sections où toute la circonférence est infiltrée et les vaisseaux atteints par l'artérite. L'artérite noueuse peut intéresser toute la circonférence du vaisseau, intéresser ou prédominer seulement sur un secteur. Nous rencontrons, bien entendu, beaucoup de vaisseaux sans altérations, de même que des nappes inflammatoires où l'infiltration s'étend dans le tissu, englobant plusieurs vaisseaux. Les artérites noueuses se rencontrent dans la substance blanche et grise du cerveau, quoique peut-être plus fréquentes dans la blanche ; dans la substance grise, on les rencontre dans toutes les couches architectoniques ; dans la moelle, les artérites sont moins nombreuses que dans la substance grise ; fréquentes dans les cordons postérieurs et un peu moins fréquentes dans les cordons latéraux et antérieurs. Dans les plexus choroïdiens et dans les ganglions spinaux, les artérites sont rares. Les lésions artéritiques présentent l'aspect classique et déjà bien connu de cette affection, avec l'aspect de la deuxième phase, c'est-à-dire avec une infiltration où prédominent les lymphocytes et les plasmatoctes. Mais à part ces caractères, nous avons fréquemment rencontré des cellules géantes, situées dans le manchon des artères provenant des cellules plasmatiques. Les cellules géantes, comme nous allons voir plus loin, n'ont été qu'é rarement rencontrées. Nous trouvons des altérations intenses dans la tunique moyenne, avec dégénérescence, nécrose de coagulation, granulations graisseuses, infiltration de l'adventice, dégénérescence hyaline. L'endartère, relativement moins atteinte, présente cependant des lésions dégénératives ou même prolifératives, de la dégénérescence grasse ou granulaire. Tout à fait exceptionnellement, certaines artères présentent de la transformation secondaire xanthomateuse. Dans l'adventice, infiltrations de lymphocytes et de plasmocytes ; les polynucléaires sont rares,

de même que les mastzellen. Nous rencontrons cependant quelques rares artères, où les polynucléaires sont plus nombreux, ce qui indique que le processus artéritique peut se rencontrer à des stades différents. Parmi ces cellules d'infiltration périvasculaire, nous avons plusieurs fois rencontré des cellules géantes à trois, quatre ou cinq noyaux, ou plus rarement du type de Langhans. Ces cellules géantes se rencontrent surtout dans les vaisseaux qui présentent des phénomènes de nécrose ou de transformation xanthomateuse.

SUIVANT L'ÉVOLUTION, nous aurons les formes :

- aiguës ;
- subaiguës ;
- chroniques.

Les formes aiguës. — Ce sont celles qui ont été étudiées dans la généralité des cas jusqu'à ces dernières années. Formes évoluant sur le mode aigu d'une infection générale à localisations viscérales multiples ; révélant parfois leur origine à la faveur de nodosités inflammatoires, visibles sur les téguments, parfois sur les muqueuses, situées ou non sur un trajet vasculaire et accessibles par la biopsie qui signe généralement le diagnostic. Elles se terminent presque invariablement par la mort.

La malade observée par MM. DEBRÉ, LEROUX, LELONG, GAUTHIER-VILLARS a présenté une affection grave qui a évolué vers la mort en 20 jours environ. L'affection a été caractérisée par le syndrome infectieux grave qu'on retrouve dans toutes les observations par des douleurs très vives, musculaires et péri-articulaires et par une éruption cutanéomuqueuse de type à la fois papuleux, vésiculeux et bulleux, avec bulles et vésicules remplies de sang. De plus, les auteurs ont constaté une tuméfaction très saillante du volume d'une ce-rise sur le bord de la langue et des nodules plus petits avec érosions sanguinolentes sur la muqueuse des lèvres.

Les formes subaiguës s'apparentent aux précédentes, mais évoluent sous la forme de poussées évolutives durant plusieurs années. Poussées évolutives caractérisées d'ailleurs par la même symptomatologie et dont le caractère est toujours d'être extrêmement polymorphe.

MM. MACAIGNE et NICAUD ont observé une forme subaiguë à poussées successives dont le diagnostic a pu être fait par la biopsie d'un nodule hypodermique.

A la suite de cette observation, MM. MACAIGNE et NICAUD ont bien étudié les différents modes d'évolution du nodule.

Dans un premier mode, le nodule hypodermique présente des modifications superficielles, l'épiderme s'amincit et prend une teinte hématique. Un peu plus tard après la chute de l'épiderme, le nodule se transforme en un petit cratère par où s'éliminent les éléments nécrosés y compris les artérioles sans lésions inflammatoires secondaires, surajoutées. Sur l'ulcération ainsi réalisée après cette élimination, une crou-telle se forme qui disparaît à son tour en laissant une cicatrice très limitée.

Dans un second mode, l'évolution s'accompagne d'infection secondaire. Une petite collection puriforme contenant des microbes pyogènes, banaux s'ouvre à l'extérieur comme un abcès.

Quelques nodules plus rares, affectent une évolution plus particulière, ils provoquent un décollement du derme et sous celui-ci à la place du nodule mais sur une beaucoup plus grande étendue, se forme un véritable exsudat qui donne aux lésions un aspect vraiment phlycténoïde. Ces placards phlycténoïdes se vident, par rupture de la pellicule épidermique qui les recouvre d'un liquide jaunâtre assez visqueux ne contenant ni cellules, ni microbes ; ils se recouvrent ensuite d'abord d'une crou-telle très mince, puis d'un délicat revêtement épidermique sans laisser de trace durable.

Les formes chroniques. — L'étude des observations de périartérite noueuse publiées surtout ces dernières années, montre bien qu'à côté des formes aiguës rapidement mortelles, il existe des formes chroniques faiblement inflammatoires, évoluant à la manière des infections torpides, lentes, avec mononucléose générale et locale dans l'élément inflammatoire lui-même ; que les poussées peuvent se succéder à intervalle de plusieurs années sans comporter, tout au moins im-

médiatement, le pronostic redoutable de la maladie de Kussmaul habituellement envisagée ; que, ces poussées sont susceptibles de guérir spontanément.

L'observation de MM. KOURILSKY, GARCIN, BERTRAND, HINGLAIS, met tout à fait en évidence cette évolution très lente, apyrétique, avec un état général conservé et une récurrence très éloignée.

M. Leg..., âgé de 39 ans, vient consulter le 3 octobre 1935, pour un nodule inflammatoire douloureux, siégeant à la jambe droite. Ce nodule siège approximativement sur le trajet de la veine saphène interne, le long du bord antérieur du muscle jumeau, qui paraît lui-même induré au pourtour de la masse inflammatoire. Ce nodule est, en effet, constitué par une induration rougeâtre, oblongue, d'une longueur de 1 cm., nettement limitée vis-à-vis des téguments voisins. Ce nodule est douloureux spontanément et la douleur irradie au delà des limites du nodule vers la jambe droite.

L'hypothèse de périphlébite est tout d'abord envisagée, mais, bien que le sujet soit légèrement variqueux, il n'existe précisément aucune varice en regard de cette lésion inflammatoire. Le diagnostic d'une myosite localisée n'est pas davantage satisfaisant, car le muscle paraît n'être intéressé que par la contiguïté. L'hypothèse d'un accident goutteux, à cause de la rougeur et de la dilatation veineuse de la jambe, à cause d'une augmentation légère du volume du foie, est envisagée un instant, mais l'inefficacité d'un traitement par la liqueur de Laville ne plaide guère en faveur de cette hypothèse.

Le nodule va rétrocéder peu à peu dans les semaines suivantes et, en novembre 1935, le nodule, presque entièrement résorbé, se réduit à un grain du volume d'un pépin d'orange, logé tout contre le muscle auquel il adhère. L'examen somatique général est normal, le foie revient à son volume normal. La tension artérielle est de 14-8 à l'appareil de Vaquez.

Nous restions dans l'ignorance de la nature exacte de ce nodule inflammatoire, d'autant plus que le malade nous déclarait avoir présenté, plusieurs années auparavant, des accidents à peu près analogues, dont l'histoire a pu être reconstituée comme suit. En décembre 1927, apparition, sans douleurs, d'un œdème de la jambe droite suivi, trois mois après, de tiraillements continus dans la jambe. Le diagnostic porté alors fut celui de périphlébite profonde. Les douleurs vont en s'accroissant en avril, mai et juin 1928. En juillet 1928, la douleur émigre dans les pieds, en même

temps qu'apparaissent des phénomènes paresthésiques : fourmillements, engourdissement, sensation d'aiguille entrant dans les pieds. Le malade en est réduit à se rendre en chaussons à son travail. Une réaction de Wassermann, faite à ce moment, se révèle négative. En août 1928, malgré le repos des vacances, les douleurs de la jambe devenant de plus en plus fortes, le malade envisage un séjour à Bagnoles pour soigner cette « périphlébite ». Mais avant de partir il consulte un médecin qui, ayant fait pratiquer des radiographies des membres et constaté une décalcification des os du tarse et du métatarse du côté droit, pose le diagnostic de tuberculose osseuse. Sur cette radiographie, on note, en effet, que les interlignes articulaires sont à peine visibles, la trame osseuse est complètement modifiée, la tête du métatarse est décalcifiée. Ces lésions sont surtout marquées sur les deuxième, troisième et quatrième doigts.

L'aspect de ces lésions est tel que le malade est envoyé à Berck, où il est plâtré ; les douleurs et l'enflure cessent presque instantanément. Par contre, à la partie interne de la jambe droite, dans la région de la veine saphène, apparaît une rougeur inflammatoire avec induration, qui débute au milieu de la jambe et se déplace peu à peu en hauteur jusqu'au genou, puis le long de la face interne de la cuisse. Le diagnostic d' « inflammation des vaisseaux lymphatiques » aurait été porté. Ces accidents durent un mois. Le malade subit une série d'injections intraveineuses (?) qui déterminent à chaque fois de fortes poussées de fièvre.

Le malade ne retourne à Paris qu'en mai 1929, où il va porter un appareil orthopédique pendant un an.

De mai 1929 à octobre 1935, le malade ne présente aucun accident. Il s'est soumis à plusieurs reprises à des examens radiographiques pulmonaires, dans la crainte d'une tuberculose pulmonaire, mais les clichés ne montrent qu'un gros épaississement hilair avec accentuation des ombres broncho-pulmonaires, sans aucune lésion parenchymateuse.

Telle est l'histoire que nous expose le malade. Ajoutons qu'il a été opéré, en décembre 1919, dans le service du Professeur HARTMANN, d'un kyste hydatique du foie et qu'il a présenté, en décembre 1924, une série de furoncles et d'abcès sur le bras gauche. Dans ses antécédents lointains, on note un épisode méningé fugace à l'âge de un an, dont l'origine reste indéterminée.

L'évolution de la maladie, que nous n'arrivions pas à diagnostiquer avec certitude, devait nous révéler de nouveaux faits.

En janvier 1936, la jambe droite est complètement libérée de toute douleur, le nodule inflammatoire d'octobre 1935 a disparu complètement. Tout paraissait terminé lorsque, progressivement, sur le pied gauche, dans le premier espace interdigital, apparut,

sur la face dorsale, un nodule inflammatoire allongé, en connexion apparente avec une veine distendue au-dessus et au-dessous, mais sans rapport net avec cette veine.

En mars 1936, apparaissent des éléments analogues juxta-veineux sur le deuxième et le quatrième espace interdigital. L'existence d'un intertrigo des orteils fait mettre en œuvre une thérapeutique locale (pulvérisations, bouillon-vaccin). L'intertrigo guéri, les nodules n'en continuent pas moins d'évoluer de façon autonome et successive. Une exploration artérielle, par l'oscillomètre, à la malléole, montre à droite comme à gauche une tension de 16-9, mais à droite l'indice oscillométrique est à 3, alors qu'à gauche il n'est que de 1.

En juin 1936, apparition de nouveaux nodules : 5 au total : 1 dans le premier espace interdigital, 1 sur le gros orteil, 3 échelonnés dans le cinquième espace interdigital, jusque sur le petit doigt. Chaque nodule dure quinze jours, puis disparaît. Des traitements locaux (ultraviolets, infra-rouges, ondes courtes) n'améliorent pas les douleurs, qui continuent de gêner les mouvements. Le malade refuse la biopsie.

Nous demandons — pour éliminer toute intervention d'un facteur tuberculeux — à notre collègue, le Docteur Rabut, d'examiner le malade avec nous. Il pense à des sarcoïdes noueuses disséminées, réclame comme nous un contrôle histologique que le malade refuse encore.

Nous demandons ensuite au Docteur Richard, chirurgien des hôpitaux, chef de service à Berck, de bien vouloir nous donner son avis. Notre collègue conclut à l'absence de toute localisation articulaire ou synoviale tuberculeuse. Il confirme l'impression que nous avons gardée, à savoir que le malade n'a certainement pas eu de localisation osseuse tuberculeuse, même autrefois, en 1929.

La température est toujours normale.

En août 1936 apparaissent des manifestations neurologiques.

Les douleurs deviennent très violentes dans les jambes ; le malade se plaint d'une fatigue générale intense et, en outre, d'une lassitude douloureuse dans les avant-bras, les biceps, les épaules et la main droite. Le malade se trouve gêné pour écrire. La marche devient difficile. Les réflexes tendineux sont très vifs, le réflexe rotulien gauche devient franchement polycinétique. Enfin, des troubles génitaux apparaissent ; une impuissance progressive et rapidement très accentuée s'installe. Le malade va consulter notre collègue, le Docteur DARQUIER, à la Salpêtrière, en septembre 1936. Une ponction lombaire est pratiquée et nous devons à l'obligeance de notre collègue les résultats de l'examen du liquide céphalo-rachidien : albumine, 0 gr. 35 ; lymphocytes, 5 ; réaction

de Pandy négative ; réaction du benjoin, 0000002211000000. Notre collègue se pose, semble-t-il, à ce moment, la question d'un début de sclérose en plaques.

En octobre 1936, le malade revient nous consulter. Nous constatons, en effet, la vivacité des réflexes avec polycinétisme aux membres inférieurs, une tendance à l'extension de l'orteil à gauche, une abolition des réflexes cutanés abdominaux. Le malade subit un traitement de salicylate de soude glucosé par voie intraveineuse.

En janvier 1937, un examen neurologique, pratiqué par l'un de nous, montra les signes suivants :

La marche est gênée de façon modérée, mais l'élément douloureux peut l'expliquer, car il n'existe pas de parésie appréciable des différents segments des membres. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont vifs des deux côtés, mais surtout à gauche. Le réflexe cutané plantaire provoque une extension de l'orteil légère à droite, mais nette à gauche.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis. Il n'existe pas de troubles nets de la sensibilités objective, mais il existe une certaine douleur à la pression des masses musculaires.

Outre ces phénomènes de polyneuromyosite des membres inférieurs, il semble exister des nodules douloureux enchâssés dans les muscles des mollets.

Pas de troubles sphinctériens, mais impuissance totale. Pas de syndrome de la queue de cheval.

Au niveau des membres supérieurs, le sujet se plaint de fourmillements. A la simple inspection, on note des secousses fibrillaires très nettes des muscles des avant-bras et des triceps brachiaux. Les réflexes des membres supérieurs sont sensiblement normaux, mis à part le réflexe stylo-radial gauche qui est nettement diminué.

A la percussion des masses musculaires, il existe une hyperexcitabilité neuro-musculaire des plus nettes. A noter l'exagération diffuse de la réflexivité pilo-motrice. Aucun signe d'atteinte des voies cérébelleuses ou labyrinthiques. Le malade ne se plaint pas de troubles de la vue. Les réflexes pupillaires sont normaux, les nerfs craniens sont normaux. Un examen du fond d'œil (Professeur agrégé RENARD) se montre absolument normal (aucun signe d'artérite ni d'hypertension).

Cette atteinte nerveuse faite de signes d'atteinte du neurone périphérique et de signes d'atteinte médullaire, jointe à l'existence de nodules hypodermiques, nous fait poser cliniquement le diagnostic de périartérite noueuse. Nous insistons encore pour une biopsie que le malade se résout à accepter enfin. Celle-ci est pratiquée à la Salpêtrière le 20 janvier 1937. Elle devait nous

révéler l'exactitude du diagnostic clinique que nous avons formulé, en montrant des lésions de périartérite noueuse non douteuse.

La biopsie cutanée est immédiatement fixée dans le liquide de Bouin et débitée ultérieurement en coupes semi-sériées. Le derme est notablement épaissi et atteint 4 à 5 millimètres. C'est dans sa partie profonde que l'on observe des lésions artérielles importantes. Ces lésions portent sur quelques troncs artériels et se présentent à divers stades évolutifs.

Les lésions vasculaires observées sont variables. Il s'agit moins de lésions périartérielles que d'une lésion massive de toute la paroi artérielle.

Le cas de BERARDINELLI montre bien aussi l'aspect chronique de l'affection : le malade avait eu sa première poussée 25 ans avant la publication de l'observation.

Le diagnostic avait été porté sur les seules données cliniques :

OBSERVATION. — En novembre de l'année dernière un de mes élèves conduit à ma consultation un malade au sujet duquel il désire avoir mon avis. Le malade, âgé de 57 ans, est né à Beyrouth, mais habite depuis fort longtemps le Brésil, où il exerce la profession de marchand de tissus. F. B... marche avec difficulté et ressent de fortes douleurs aux articulations et dans les muscles des mollets. Il nous signale que ces douleurs ne sont pas fixes, émigrant vers d'autres articulations qui sont douloureuses à leur tour. Il accuse un léger œdème bimalléolaire. En outre, il se plaint d'une constipation opiniâtre et, enfin, la nuit surtout, il est pris de frissons et de fièvre. Le malade éprouve une grande asthénie. Pour terminer, il attire notre attention sur l'existence de petits nodules sur les bords de la langue et sur la peau du scrotum. L'apparition de ces nodules, dont la taille varie d'un petit grain de plomb à une petite lentille, est précédée et accompagnée d'un prurit intense. Au bout de quatre à cinq jours, ils s'ulcèrent et deviennent douloureux. Ces surfaces ulcéreuses sont arrondies et leurs bords nettement limités au début. Puis l'ulcération s'étend et présente un fond rosé recouvert d'un enduit blanchâtre.

Cette surface ulcéreuse a une tendance naturelle à se cicatriser en une trentaine de jours.

Les nodules siègent parfois dans la nuque et dans les bras ; ici cependant, contrairement à ce que nous venons de voir, ils

ne s'ulcèrent jamais et disparaissent spontanément. Les nodules sous-cutanés sont mobiles à la palpation et ne présentent pas d'adhérences aux plans profonds. La palpation des muscles du mollet est douloureuse et décèle au sein même des masses musculaires de nombreux petits nodules analogues à des petits grains de plomb.

Ces manifestations surviennent par poussées et le malade ne se souvient plus de tous les accès qu'il a eus, tellement ils étaient nombreux. Néanmoins, il précise que le début de son histoire clinique s'est fait il y a vingt-cinq ans. Les crises se sont reproduites pendant trois ans, lorsqu'il est parti en Syrie, où il est resté parfaitement bien portant. En rentrant au Brésil il a un nouvel accès près des côtes brésiliennes. En 1914, le malade fait un nouveau voyage en Syrie où il reste un an sans présenter aucun trouble. De retour encore une fois au Brésil, il se produit une nouvelle crise près des côtes brésiliennes. Je peux préciser où débutent les eaux brésiliennes, dit-il.

Il n'y a rien d'autre à signaler dans les antécédents du malade. Il nie toute manifestation vénérienne. Il a autrefois abusé du tabac et des boissons alcooliques. Fait curieux : l'ingestion d'alcool provoque l'apparition des nodules. (Récemment, le malade a provoqué de cette façon une petite crise que nous avons pu étudier). Ceci est peut-être un apport important dans l'étude si obscure de l'étiologie de l'affection.

Nous avons trouvé le cas un peu complexe car, en dehors des douleurs ci-dessus décrites, les réflexes rotuliens du malade étaient absents.

L'hypothèse d'une polynévrite nous est venue à l'esprit, mais nous ne savions pas comment expliquer l'existence des nodules cutanés, muqueux et musculaires.

S'agissait-il peut-être d'une cysticercose musculo-cutanée ? Nous avons fait la biopsie d'un des nodules et rien n'a confirmé cette hypothèse, la déviation du complément étant négative. La numération spécifique leucocytaire donnait le résultat suivant :

	pour 100
Polynucléaires neutrophiles	69
Polynucléaires basophiles	0,29
Polynucléaires éosinophiles	2,4
Mononucléaires	17
Lymphocytes	11
Formes de transition	0,4

Toujours dans l'espoir d'obtenir l'image des nodules du mollet nous avons demandé la radiographie d'une jambe et nous avons été surpris de voir des modifications pathologiques des deux grandes artères de la jambe au lieu des images de cysticerques

calcifiés. Dans le but de trancher le diagnostic, nous avons fait pratiquer encore un examen du fond de l'œil du malade qui présentait de légères perturbations visuelles. L'ophtalmologie nous a fourni le rapport suivant : œil gauche 1/3 de vision, sans amélioration par l'usage des verres. Paralyse du droit externe. Fond de l'œil : aspect trouble. Vaisseaux : dilatation des branches veineuses et diminution du calibre des branches artérielles. Œdème de la portion temporale du nerf optique. Œil droit : presbytie seule.

L'examen des fèces ne décela pas de parasites intestinaux.

L'hypothèse de cysticercose s'effondrait.

Le Wassermann a été négatif.

Nous avons prescrit au malade un traitement par l'hammamé-lis et le marron d'Inde et un régime contre la constipation. A la suite de ce traitement, où spontanément les nodules ont disparu, les petites ulcérations ont cicatrisé. Le malade, dont l'état général s'était amélioré, ne présentait plus de nodules aux mollets.

Pendant plusieurs mois, nous avons perdu la trace du malade, néanmoins nous ne cessons pas de réfléchir à son cas.

L'apparition du travail de MACAIGNE et NICAUD dans la *Presse Médicale* attira notre attention sur les grandes analogies entre les manifestations de notre malade et le tableau clinique de la « périartérite noueuse (maladie de KUSSMAUL-MAIER) à forme chronique ». Nous avons recherché aussitôt notre malade, ce qui n'a pas été sans certaines difficultés. Le malade était parfaitement bien portant, néanmoins il avait eu, après notre dernier examen, une nouvelle poussée qui avait guéri spontanément.

Dans l'impossibilité de pratiquer une nouvelle biopsie, nous avons examiné de nouveau les anciennes coupes de nodules conservées dans nos archives. Celles-ci, qui n'étaient colorées que pour l'étude de la cysticercose, décelèrent à peine « un processus inflammatoire et fibreux ». Telle fut la réponse du collègue du laboratoire. Pour mieux préciser la nature histologique des lésions nous avons fait pratiquer de nouvelles coupes dans le bloc d'inclusion. Celles-ci, colorées par l'orcéine, ont permis à M. MAGARINOS TORRES, de « l'Institut Oswaldo Cruz », de reconnaître les lésions caractéristiques de la périartérite noueuse.

En outre, nous avons prié le malade d'essayer par l'ingestion d'alcool de provoquer une nouvelle poussée et nous avons pu ainsi étudier deux petits nodules, l'un localisé au scrotum et l'autre à la face interne de la lèvre inférieure.

A cette occasion, nous avons pratiqué d'autres examens : la

tension artérielle du malade était de Mx 9, Mn 7 au Vaguez-Laubry. Le tensiomètre de Pachon montrait aux membres supérieurs : Mx 9, Mn 6, indice oscillométrique 7. Aux membres inférieurs : Mx 17, Mn 6, indice oscillométrique 8.

L'examen des urines ne décela pas la présence de sels ou de pigments biliaires, ni de glucose, ni d'albumine.

En 1934, MM. MARTIN, DELARUE, COLSON, ROUESSE, publient un aspect chronique de l'affection : un cas de maladie de KUSSMAÜL à forme chronique, mutilante.

Plusieurs points rapprochent cette observation de la nôtre :

- immobilisation en flexion des genoux et des coudes ;
- douleurs violentes faisant croire à une ostéomyélite (notre malade a d'ailleurs été opérée pour ce motif) ;
- abolition des réflexes ;
- gangrènes localisées aux mains et aux pieds.

En août 1938, le Docteur BURE, d'Alger, publie une forme chronique qu'il a pu observer pendant plus de 2 ans et demi et qui était caractérisée par :

une apparition de nodosités hypodermiques survenant par poussées aiguës ; quelquefois très éloignées les unes des autres (plusieurs mois) ;

présence au cours d'un épisode aigu de nodosités à des stades différents d'évolution ;

douleurs ;

persistance plusieurs mois après, au niveau de ces nodosités vidées, d'une dépression en cupule perceptible à travers une mince pellicule cicatricielle.

Telles sont donc les formes chroniques. Nous nous sommes volontairement attardé sur elles puisqu'une forme chronique est à l'origine de notre travail.

Forme chronique, secondairement chronique, pourrions-nous mieux dire, étant donné que M. CATHALA l'a publiée comme une forme aiguë en 1928. A ce moment là, comme on a pu le constater en lisant la première observation, il s'agissait bien d'une maladie de KUSSMAÜL à forme suraiguë, bien

que le diagnostic histologique n'ait pas été fait. Ce diagnostic anatomo-pathologique a pu être fait 10 ans après grâce à une biopsie faite sur le derme et le muscle, au niveau de la région du mollet gauche.

L'évolution ultérieure n'est d'ailleurs pas exempte de poussées puisque les derniers nodules ne datent pas de tellement longtemps et qu'actuellement, la courbe thermique est sub-fébrile.

Quelques auteurs surtout dernièrement ont insisté sur les séquelles consistant en mutilations, décalcifications, mais nous n'avons retrouvé que sur une observation américaine les séquelles de rétraction musculo-tendineuses pour lesquelles nous sommes intervenu (*Journal of the American Med. Ass.*, mars 1936).

Suivant l'âge, on peut rencontrer la maladie de KUSSMAÜL-MAÏER à tout âge, entre les extrêmes de 3 mois et 78 ans. Environ la moitié des cas se voient durant les troisième et quatrième décades de la vie.

Suivant le sexe, on prétend que la maladie K.-M. est quatre fois plus fréquente dans le sexe masculin que féminin.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de maladie de KUSSMAÜL est toujours difficile à poser fermement en clinique étant donné les aspects extrêmement polymorphes que peut prendre cette affection. Diagnostic d'autant plus difficile à poser quand les nodosités cutanées ne sont pas là. Et il faut bien le reconnaître, cette manifestation cutanée est relativement rare.

Pour MEYER, il est bon de penser à la périartérite noueuse devant la triade symptomatique suivante, que l'on retrouve d'ailleurs dans beaucoup de cas :

- Symptômes abdominaux importants ;
- Signes de polynévrite et de polymyosite ;
- Marasme chlorotique.

Pour BRINKMANN, cette triade est incomplète, et il serait bon d'y ajouter d'une part les troubles rénaux, d'autre part l'accélération du pouls.

Mais comme l'ont montré MM. DEBRÉ, LEROUX, LELONG, on doit penser à la périartérite noueuse devant tout syndrome infectieux, aigu, subaigu, prolongé à rechutes ou chronique, qui ne fait pas sa preuve, composé d'éléments multiples, même disparates, touchant en quelques sortes à tous les appareils. Les formes cliniques que nous avons étudiées ne révèlent que des prédominances symptomatiques.

En réalité, la diffusion de l'éruption viscérale est telle qu'il est rare que chaque organe ne fournisse pas sa note.

En l'absence de tout caractère biologique caractéristique de la périartérite noueuse, c'est, comme nous le verrons sur l'étude histologique seule d'un nodule hypodermique, que peut être fondé le diagnostic de la maladie.

Néanmoins, il est fortement suspecté dans certains cas sur les seules données cliniques.

Tout dernièrement, MIDDLETON et MAC-CARTER publient l'observation d'un homme de 48 ans, dont le diagnostic de périartérite noueuse put être fait pendant la vie, malgré l'absence de nodules sous-cutanés, grâce à la tétrade de MEYER et BRINKMANN : cachexie de type chlorotique, polynévrite et polymyosite, manifestations abdominales accusées telles que crampes, vomissements, diarrhées, avec parfois melæna et enfin néphrite. Le début fut marqué par des troubles intestinaux, de l'amaigrissement, de la céphalée. Plus tard, s'ajoutèrent des symptômes rénaux et l'apparition d'une courbe diabétique à l'épreuve d'hyperglycémie provoquée, indiquant une participation du pancréas.

Une éosinophilie sanguine importante contribua aussi à orienter le diagnostic. Une biopsie des muscles du mollet ne montra pas de lésions artérielles, caractéristiques. La mort survint cinq mois après le début apparent. L'autopsie montra des lésions typiques de périartérite noueuse prédominant au niveau des artéριοles des viscères abdominaux.

MM. LELONG, RACHET, FOULON, LELONG publient en février 1938 un cas de périartérite noueuse qui leur a fourni l'occasion de mettre en évidence un symptôme nouveau et de grande valeur pour le diagnostic : *l'image recto-sigmoïdoscopique* de la maladie. En effet, voici le compte rendu de M. RACHET :

La muqueuse de l'ampoule rectale et de la portion accessible du sygmoïde est de coloration normale. A sa surface, se dessine un fin lascis vasculaire en image de fond d'œil. Le long de ces capillaires, on aperçoit un semis de petites taches arrondies, légèrement saillantes, soulevant la muqueuse normale qui les recouvre et simulant de fines vésicules perlées. Ces éléments saillants, ont la dimension d'une tête d'épingle ; ils ont la forme, le volume et l'aspect translucide du grain de tapioca cuit, leur forme est régulièrement arrondie, à peine ovalaire.

Cet aspect recto-sigmoïdoscopique peut donc apporter un élément important au diagnostic.

Quoi qu'il en soit, ce diagnostic reste la plupart du temps très difficile et les erreurs ne manquent pas.

C'est ainsi que dans les formes septicémiques on a songé à des septicémies chroniques, à une endocardite maligne à forme typhoïdique ou à forme pyohémique, à des fièvres typhoïdes.

Dans les formes nerveuses, l'absence de notions d'intoxication : alcool, diphtérie, syphilis, diabète, peut orienter le diagnostic. La manifestation de symptômes méningés peut faire penser à une méningite (VON BOGAERT), les manifestations de paralysie s'étendant aux quatre membres peut faire songer à une paralysie de type Landry. Sans oublier les manifestations oculaires : amblyopie, amaurose, diplopie, qui peuvent faire songer à l'urémie.

Nous avons déjà parlé du syndrome abdominal et des erreurs de diagnostic qui avaient été faites. Gastro-entérite, ulcère de l'estomac, appendicite, pancréatite hémorragique, hémorragie péritonéale, péritonites par perforation, cholécystite, dysenterie.

Et pourquoi ne pas envisager qu'à l'origine de certaines pancréatites hémorragiques, la périartérite noueuse ne serait pas en cause ?

Quant aux manifestations cutanées, rappelons que le diagnostic de scarlatine, érythème polymorphe ou purpurique, maladie de Barlow, de purpura infectieux, de gangrène, de variole et de typhus exanthématique, a été posé.

CHEZ L'ENFANT, la périartérite noueuse peut par quelques symptômes, prêter à confusion avec certains érythèmes infectieux : tels que l'érythème polymorphe et l'érythème noueux.

Elle s'en distingue aisément cependant, tant par une analyse minutieuse des symptômes communs que par la constatation d'autres signes additionnels et une évolution toute différente des deux affections.

I. — *Symptômes communs.* a) *érythème infectieux* : angine, fièvre, arthralgies, tels sont les symptômes qui marquent en général le début de l'érythème polymorphe et de l'érythème noueux ; ainsi débute aussi le purpura rhumatoïde.

Jusque-là, rien de caractéristique et pendant quelques jours le diagnostic reste en suspens.

Puis après quelque temps, quelques jours, une semaine, parfois deux, apparaissent les manifestations cutanées caractéristiques qui seules vous permettent un diagnostic précis : placards limités, saillants, d'apparence inflammatoire, de couleur rose, puis rouge, puis violacée (dans l'érythème noueux) et surtout *douloureux à la pression*.

b) Maladie de KUSSMAÜL. Angine, fièvre, arthralgies, puis éruption cutanée, sensible à la pression, constitue aussi les principaux éléments de l'affection.

Mais déjà dans ces symptômes communs il sera possible de relever certaines nuances particulières, à côté d'autres signes additionnels que nous verrons. Tels sont les signes qu'on relève dans les observations de DEBRÉ, MARINESCO, MARTIN. Cette dernière observation, rapporte ainsi cinq crises successives, échelonnées sur une période de neuf ans ; entre chaque crise l'enfant paraît revenir à la santé ; mais chaque crise est de plus en plus grave. Chacune est ainsi caractérisée par : angine, fièvre, arthralgies, puis éruption à taches saillantes, rouges et douloureuses à la pression. Mais ces symptômes eux-mêmes offrent déjà quelques particularités. L'angine est généralement beaucoup plus accusée. Dans la cinquième crise même, elle est sévère et du type ulcéro-nécrotique.

La fièvre s'accompagne d'un état infectieux beaucoup plus grave avec anémie, maigreur et cachexie.

Les algies sont aussi beaucoup plus accusées, puisque dans un cas on dut faire une radio pour éliminer l'ostéo-myélite. C'est aussi ce diagnostic qui tout d'abord fut posé pour notre malade. Elles sont aussi plus diffuses, liées à de la myosite et à la polynévrite.

Quant aux éléments éruptifs, nous avons vu que s'ils aboutissent parfois à la résolution complète, ils ont d'autres fois tendance à devenir papulo-vésiculeux-bulleux, puis à se nécroser, laissant après la chute de ces plaques de nécrose de véritables mutilations.

II. — *Symptômes additionnels* : Mais les symptômes que nous avons étudiés viennent s'ajouter au précédent pour donner une allure caractéristique. Ce sont :

a) *Des raideurs* : raideurs de la colonne vertébrale et des membres inférieurs avec immobilisation en flexion des coudes et des genoux, liées à la myosite concomitante aboutissant parfois à l'atrophie avec *rétraction des muscles* maintenant en demi-flexion les membres inférieurs et supérieurs.

b) *Tendance aux escharres et aux mutilations.*

c) *Hématurie.*

d) *Anémie avec polynucléose.*

Si quelque hésitation persistait, l'évolution si différente dans les deux cas suffirait à lever les doutes.

Guérison rapide dans l'érythème infectieux (manifestation d'une primo-infection tuberculeuse et par conséquent avenir réservé).

Dans la maladie de KUSSMAÜL au contraire, mort rapide dans les formes aiguës, poussées successives dans les formes chroniques s'accompagnant de myosite et de polynévrite aboutissant à l'atrophie musculaire, avec rétractions et attitudes vicieuses prolongées.

En réalité, chez l'adulte aussi bien que chez l'enfant, le diagnostic est, la plupart du temps, difficile sinon impossible. Quelques cas furent diagnostiqués, certains grâce à l'apparition de nodules sous-cutanés, d'autres par une symptomatologie qui se rapprochait de la tétrade de MEYER et BRINKMANN. Il n'en reste pas moins qu'actuellement ce n'est qu'un diagnostic uniquement anatomo-pathologique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

LÉSIONS MACROSCOPIQUES.

Avant tout, elles sont constituées par un nodule artériel, les autres lésions : anévrysmales ou thrombosiques, n'étant que secondaires.

On constate sur le trajet artériel, l'existence de nodosités miliaires, blanchâtres ou gris-jaunâtres ; en général, de consistance dure et incluses dans la paroi vasculaire même.

Ces nodules sont irrégulièrement disposés sur le trajet artériel, à distance variable les uns des autres, laissant entre eux une artère parfaitement saine. Ces nodosités sont de grandeur variable, de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un grain de chènevis. Elles donnent l'aspect de lésions de granulie. Elles peuvent siéger, partout, sur tous les organes.

Voici, selon GRUBER, d'après les 119 observations rassemblées, la statistique des organes les plus fréquemment touchés par elles.

Reins	80 %	Vésicule biliaire	13 %
Cœur	80 %	Peau	14 %
Foie	66 %	Bronches	9 %
Intestins	50 %	Cerveau	9 %
Mésentère	41 %	Poumons	4 %
Muscles	32 %	Lymphatiques	3 %
Pancréas	26 %	Thyroïde	2 %
Organes génitaux.	21 %	Plèvre	2 %
Nerfs périphériques	20 %	Médiastin	2 %
Rate	15 %	Système sympathique	1 %
Surrénales	15 %	Synoviales	1 %

D'autre part, on observe des lésions secondaires dans les différents parenchymes.

On peut en effet constater des infarctus au niveau des reins, du foie, de la rate, ne donnant pas lieu en général à des formations suppurées, quoique HUTINEL et COSTE en observent un cas au niveau du foie.

Le foie est dans quelques cas augmenté de volume ; il en est de même pour la rate, mais de façon à peu près constante ; à la coupe de celle-ci, on peut trouver un développement considérable des organes de Malpigny.

Les reins peuvent se présenter sous différentes formes : soit sous forme de gros reins blancs, avec zone médullaire, rouge violacée et corticale épaisse ; soit sous forme de reins sclérosés, mais c'est plus rare, avec capsule adhérente corticale disparue et hémorragies intra-capsulaires.

On peut également se trouver en présence d'infarctus multiples dont la capsule peut porter des traces, également de gros extravasata périrénaux.

Sur la surface péritonéale, ces nodules peuvent s'accompagner de suffusions sanguines.

Enfin, sur la muqueuse intestinale, ces nodosités peuvent donner des ulcérations produisant parfois des hémorragies intestinales. Elles peuvent s'accompagner d'adénopathies multiples. Au niveau de la muqueuse stomacale, ainsi que sur sa surface péritonéale, il peut exister des ecchymoses.

Le cœur présente des coronaires transformées dans certains cas « en chapelet », rarement on constate des lésions d'endocardites ; on a trouvé quelquefois un épanchement péricardique peu important du reste.

Les nerfs périphériques sont également touchés et on a pu retrouver sur le trajet du X des épaississements.

Au niveau du cerveau, on a noté parfois des lésions hémorragiques. On a constaté une fois un anévrysme de l'artère cérébrale profonde.

LÉSIONS MICROSCOPIQUES.

1° *Lésions artérielles.* — Le nodule est constitué par une ou plusieurs artérioles superficielles de la peau extrêmement

épaissie. Sur la coupe du nodule, l'artériole apparaît comme un anneau plus ou moins épais dépassant notablement le diamètre d'une artériole normale. La cavité artérielle est souvent très diminuée de calibre mais l'artère est rarement tout à fait oblitérée. L'épaississement artériel paraît assez inégal et le vaisseau donne souvent l'impression d'être rétracté, d'où l'aspect froncé de son bord libre et la réduction de la lumière qui contient cependant des globules sanguins. *L'aspect des lésions varie suivant le degré d'évolution.*

Dans les lésions assez récentes des très fines artérioles on voit l'adventice plus ou moins envahie par une réaction leucocytaire qui forme autour du vaisseau une nappe concentrique.

Cette disposition peut d'ailleurs être très irrégulière et la réaction inflammatoire peut se masser sur un secteur limité de la périphérie du vaisseau. L'analyse la montre constituée par des polynucléaires abondants mêlés aux lymphocytes et ses cellules incluses dans l'épaisseur de l'adventice s'insinuent entre tous ces éléments.

A ce premier stade ces lésions de l'adventice périartériolaire caractérisent la maladie ; au contraire, la média et l'intima paraissent à cette époque intactes ou très discrètement hyperplasiées.

Plus tard, ces lésions initiales s'intriquent avec des lésions beaucoup plus avancées. On retrouve alors les mêmes lésions adventicielles, mais la réaction inflammatoire s'est transformée ; elle est devenue mononucléaire, remplaçant la réaction initiale à la fois polynucléaire et lymphocytaire. De plus cette réaction s'est beaucoup atténuée et diminue encore dans les lésions plus anciennes pour disparaître dans les lésions très avancées.

L'adventice est alors transformé en une sorte de tissu fibroïde compact, très étendu, qui enserre comme dans un anneau la média elle-même très épaissie. Il existe à ce stade une sorte de gangue périartérielle quelquefois très large, constituée par un tissu conjonctif dense, parsemée de zones adipeuses à sa périphérie et infiltrée çà et là d'éléments inflammatoires de type subaigu en traînées ou en placards.

Ces lésions adventicielles accompagnent les lésions vraiment caractéristiques de ce stade d'évolution de la périartérite noueuse qui portent sur la tunique moyenne. Celle-ci, très épaissie, est constituée de trousseaux conjonctifs concentriques, dont la distinction devient de plus en plus difficile, quand l'organisation progressive a transformé cette tunique en une sorte de substance qui paraît anhiste et qui prend alors un aspect homogène. La tunique musculaire, très altérée et dissociée, forme dans cette zone de grandes orbes concentriques discontinues.

Les fibres musculaires circulaires ont été, en effet, rompues sur de nombreux points et donnent alors des images d'arc de cercle séparés les uns des autres par des solutions de continuité plus ou moins vastes. Comme si elles avaient éclaté sous l'effort de la poussée centrifuge des lésions en voie de transformation fibroïde.

Les gaines élastiques de la média ne restent intactes qu'au stade initial ; plus tard, du fait de l'épaississement de la média, l'intervalle qui sépare la gaine élastique interne de la gaine externe est très augmentée et ces gaines ne tardent pas à être distendues, rompues et plus ou moins complètement détruites. On ne trouve plus que quelques débris élastiques dispersés à un stade encore plus avancé. La lame élastique interne qui sépare l'intima de la média est souvent dédoublée et plissée et entre les deux feuillets ainsi formés tout l'espace intermédiaire est comblé par un tissu cellulo-conjonctif.

Plus tard encore, la mésartère très épaissie paraît formée de trousseaux conjonctifs et on peut voir dans ce tissu en voie d'organisation fibroïde de nombreux fibroblastes, facteurs de l'évolution scléreuse, mêlés à des lymphocytes aux débris des gaines élastiques, à des noyaux de cellules musculaires en voie de disparition et à quelques néo-vaisseaux capillaires.

L'intima présente des lésions moins constantes et plus tardives ; sur quelques artérioles elle paraît intacte malgré les lésions avancées de l'adventice et de la média. Sur les arté-

rioles plus malades, elle paraît augmentée de volume et plus irrégulière. Bien plus rarement, elle paraît se plisser ou s'épaissir par prolifération de ces éléments constitutants ou l'apport d'une intense réaction inflammatoire. Elle peut arriver ainsi à oblitérer plus ou moins complètement le vaisseau. Quand l'oblitération est complète, elle paraît souvent achevée par la thrombose au moins dans les fines artérioles. Dans les vaisseaux plus volumineux, la lumière vasculaire, quoique diminuée, n'est pas complètement oblitérée et on peut y voir quelques globules sanguins.

2° *Lésions dermiques.* — Dans la zone moyenne du derme, il existe des nappes lymphocytaires de densité et d'étendue variables, présentant fréquemment un aspect nodulaire autour des plus fines terminaisons artérielles capillaires. Ces nodules constituent des lésions inflammatoires de péri-capillarite. A leur centre, les vaisseaux capillaires eux-mêmes présentent des lésions de capillarite caractérisées par l'existence de plusieurs couches concentriques de noyaux endothéliaux ou de petits noyaux remplis de cellules à noyaux de type endothélial.

Les vaisseaux artériels sous-dermiques, plus volumineux, présentent un épaississement très notable des tuniques externe et moyenne.

Outre ces lésions de capillarite et de péricapillarite, il existe dans le derme des foyers de *nécrose* qui, à un fort grossissement, rappellent grossièrement l'aspect actynomycosique (MACAIGNE et NICAUD).

Ces altérations vasculaires se retrouvent de façon identique dans tous les parenchymes.

Au niveau du *foie*, on trouve une dégénérescence graisseuse des cellules hépatiques surtout au niveau de la veine centro-lobulaire.

Au niveau de la *rate*, on constate une grosse atteinte des corpuscules de Malpighi ; ce sont eux qui sont électivement atteints dans leur vascularisation artérielle ; la pulpe et les sinus sont le plus souvent indemnes de toutes lésions.

L'examen histologique *rénal* montre des lésions portant surtout sur les glomérules.

Dans le *cœur*, les lésions artérielles intéressent surtout les bronches des coronaires et le myocarde.

Dans les *muscles* on trouve des fibres musculaires altérées, parfois atteintes de dégénérescence grasseuse ; les noyaux des fibres musculaires perdent leurs noyaux. Ailleurs on voit des fibres de régénération avec des fibres multinucléées. MARINESCO insiste sur l'existence de désintégration ferrique. Après coloration, on rencontre des granulations de fer, siégeant entre les fibres musculaires, dans les cellules étoilées, appartenant au tissu réticuleux endothélial. On trouve aussi dans ces muscles les granulations ferriques autour des noyaux et dans les fibres mêmes. Cette désintégration ferrique, que l'on retrouve dans les myopathies, semble être encore plus prononcée dans la périartérite noueuse.

Au niveau de l'*intestin*, les lésions sont toujours du même type. Quoique HUTINEL et COSTE aient noté l'intégrité de l'adventice et du tissu périadventiciel. Les ganglions mésentériques présentaient une prolifération considérable de follicules lymphatiques, une congestion intense musculaire portant sur les artères et les sinus, mais pas de lésions d'artérite.

Les *lésions nerveuses* montrent, pour les nerfs périphériques, des altérations dégénératives à type Wallerien, rattachées aux troubles vasculaires pour MARINESCO et BALO.

Au niveau de la moelle, on note une hyperplasie méningée et surtout la présence de nodules névrogliques dans la substance blanche des cordons antéro-latéraux.

Au cerveau, dont les lésions ont été particulièrement étudiées par URECHIA et ELEKES, on note les mêmes lésions, avec petites suffusions sanguines.

HISTOPATHOGENESE

KUSSMAÜL avait admis une origine adventicielle. Il avait été combattu par CHWOSTEK et WEICHSELBAUM, qui voyaient dans la lésion une panartériolite atteignant la totalité du vaisseau qui se trouvait, par suite, au milieu d'un gros manchon inflammatoire. Ils plaçaient ainsi dans l'intima le stade initial du processus.

FLETCHER, VON KAHLDEN exposaient les mêmes idées. MONEKEKERG parla de théorie inflammatoire et de chimio-tactisme des leucocytes et des fibroblastes ; il plaça dans la tunique moyenne la lésion initiale.

VERSÉ pensa à une lésion débutant dans l'intervalle de la tunique moyenne et de l'adventice, car il avait vu débiter le processus tantôt par une infiltration adventicielle, tantôt par une exsudation au niveau de la limite média-adventicielle.

GRUBER pense à l'existence d'un processus infectieux né au niveau de l'interstice média-intima, s'étendant sous forme de dégénérescence à la média et à l'adventice, et constituant finalement des granulations périartérielles pendant qu'une hyperplasie se produit dans la subintima.

HOMOWSKI et GRAF placent le processus au niveau des vasavasorum et c'est à l'influence de leur oblitération que les parois vasculaires se nécrosent secondairement.

En fait, comme nous avons pu le voir en lisant les comptes rendus d'autopsie, on trouve souvent des lésions de panartériolite. Le stade initial est rarement observé, mais dans la majorité des cas l'adventice est lésée dès le début.

ETIOLOGIE -- PATHOGENIE

KUSSMAÜL et MAÏER pensèrent d'abord à la possibilité d' « anévrysmes vermineux ».

VERSÉ, CHWOSTEK, WEICHELBAUM, VIRCHOW, GRAF, SCHMORL, émirent l'hypothèse de lésions syphilitiques. Mais la réaction de B.-W. est presque toujours négative et il a été impossible d'appuyer cette opinion dans la plus grande majorité des cas par des preuves cliniques ou thérapeutiques.

MEYER invoqua une déficience du tissu musculo-élastique, causée par des toxines, les élévations de tension artérielle faisant rompre les artères.

EPPINGER parla de déficience du même tissu, mais par arrêt de développement de l'histogénèse des tuniques.

FERRARI invoqua des lésions toxiques des centres vasomoteurs, de la paralysie du muscle artériel, vaso-dilatation, œdème intra-musculaire, dégénérescence.

BROCHER et FROMMEL, à la suite d'une observation chez une malade atteinte antérieurement de neuro-fibromatose familiale, pose la question du rôle du système nerveux dans la formation de l'artérite.

BERARDINELLI attire l'attention sur le rôle possible de l'alcool et surtout sur l'influence des voyages dans l'apparition des poussées. Ce qui évoque l'importance des phénomènes de sensibilisation.

GRUBER, d'ailleurs, prend la périartérite noueuse comme une manifestation de la septicémie banale ; c'est une manifestation hyperergique du système artériel au cours des toxoinfections très diverses, comme si chez certains individus et au cours d'une même maladie, la sensibilisation par des

toxines pouvait déclencher au niveau des parois vasculaires à nouveau atteintes une réaction hyperallergique dont la lésion périartérielle est la signature anatomique.

Il est un fait reconnu, c'est que l'artérite suit souvent une angine ou une autre infection : polyarthrite rhumatismale, gonococcie, syphilis ; les hémocultures y ont montré parfois des streptocoques et des staphylocoques, mais dans la grande majorité des cas elles sont restées stériles. D'ailleurs les complications secondaires de la périartérite peuvent parfois, à elles seules, expliquer la présence de microbes pathogènes communs.

Cette hypothèse est combattue par VON HAUN qui pense que cette affection est due à un germe inconnu, non encore décelable par les moyens actuels d'investigation. Il se base sur les faits suivants : allure générale septicémique de la maladie, splénomégalie, tachycardie, altérations sanguines qui ne sont pas sous la dépendance des lésions artérielles, mais plutôt sous celle de l'élément infectieux. De plus, HAUN, après avoir posé le diagnostic d'artérite noueuse en examinant un fragment de peau enlevé par biopsie, et après avoir constaté que les hémocultures sont restées négatives, a inoculé 3 cc. de sang dans le péritoine d'un cobaye. Huit semaines après, il constata des lésions caractéristiques d'artérite noueuse qu'il put d'ailleurs transmettre à d'autres cobayes.

Ces résultats ont été confirmés par HARRIS et FRIEDRICHS.

Donc on doit admettre, d'après ces auteurs, comme démontré actuellement que l'artérite noueuse est une maladie contagieuse due à un ultra-virus qui existe dans le sang et les organes. On a constaté du reste de véritables épizooties chez le cerf (HIRSCH).

Mais les travaux actuels n'ont pas permis de reproduire ces faits expérimentaux. C'est ce qui a fait critiquer cette expérimentation par GRUBER. Car les expériences sur les cobayes et les lapins sont restées jusqu'ici toujours négatives. Mais le cobaye ou le lapin sont-ils les animaux de choix pour l'expérimentation ?

Les auteurs français HUTINEL et COSTÉ, MACAIGNE et NICAUD, ont alors fait des expériences sur des chiens et des singes. Toutes ces tentatives ont échoué.

On a tenté enfin de chercher la porte d'entrée du virus. MARINESCO penche vers l'hypothèse d'une porte d'entrée digestive. En accord avec cette opinion, un certain nombre d'auteurs ont constaté des lésions typiques de périartérite noueuse au niveau des vaisseaux du mésentère et c'est par cette voie que les germes gagneraient le courant circulatoire.

Hypothèse gratuite d'ailleurs puisque les recherches expérimentales sont à peu près négatives.

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement spécifique de la périartérite noueuse.

FORMES AIGÜES.

La plupart des auteurs ont institué le traitement habituel des septicémies... Transfusions, toni-cardiaques. Mais, répétons-le, pas de traitement spécifique ; le malade, dans la plupart des cas observés, guérit ou meurt.

Dans notre cas, la malade fut laissée pour morte.

FORMES SUBAIGÜES.

Chez un malade de M. LAUBRY, présentant des troubles cardiaques, arythmies, crises de tachyarythmies, le traitement iodé intensif a semblé correspondre avec la guérison. Mais, il faut bien le dire, rien jusqu'ici n'a systématiquement correspondu avec la guérison, et on se méfiera, au cours de l'institution d'une thérapeutique, des poussées inflammatoires qui n'ont pas manqué de se produire dans plusieurs cas.

FORMES CHRONIQUES.

Pour M. MARTIN, les traitements qui semblent avoir produit un effet salulaire sont, d'une part, les abcès de fixation, et, d'autre part, le traitement de choc.

L'observation de M. KOURILSKY souligne le contraste entre une aggravation manifeste et fluxionnaire des lésions par la

médication stibiée et l'action résolutive de la protéinothérapie faite trois semaines après le traitement précédent.

Polymorphisme clinique, polymorphisme thérapeutique : d'une façon générale on en reste au traitement des maladies infectieuses chroniques dont on ne connaît pas l'origine.

TRAITEMENT DES SEQUELLES

Dans le cas particulier, ce que nous avons cherché à corriger, ce sont les déformations des pieds, nous réservant, dans un travail ultérieur, l'étude des déformations du membre supérieur gauche.

Comme on peut le voir dans l'observation, ces séquelles sont de l'ordre suivant :

— le pied *droit* est en équin à 120° environ sur la jambe ; les mouvements de flexion-extension du pied sur la jambe ont une étendue de 15° environ ;

— le pied *gauche* est en varus équin à 130° ; aucun mouvement passif ni actif ne peut être réalisé dans la tibio-tarsienne.

Intervention le 24 janvier 1939 (Docteur DUCROQUET).

Pied droit : Ténotomie sous-cutanée du tendon d'Achille. Redressement et plâtre, le pied à angle droit sur la jambe.

La surveillance put être assurée grâce à un plâtre bivalve. Le soir même de l'intervention, la chaleur locale est nettement augmentée et cette amélioration s'est maintenue.

Suites normales, pas d'escharres. Cicatrisation normale, le redressement s'est maintenu.

Pied gauche : 7 février 1939. Petite incision dorsale externe destinée à permettre l'introduction d'une gouge de DUCROQUET vers l'interligne tibio-tarsien. Cette gouge pénètre très facilement l'os qui est très friable. Un léger effort suffit pour libérer l'ankylose qui, cependant, est franchement osseuse.

Cette libération ne permet pas le redressement complet du fait de la rétraction du tendon d'Achille. Nous nous aidons d'une ténotomie sous-cutanée.



FIG. 5. — Correction orthopédique des deux pieds
qui sont à angle droit sur la jambe.

Une incision de 2 cm. à la face interne du tiers moyen de la jambe nous permet d'atteindre la zone intermédiaire au tendon et au corps charnu. Le tissu sous-cutané est épaissi et envahi de tissus graisseux. Dans la profondeur, le muscle semble atrophié et on a peine à distinguer le tendon du corps charnu. Deux fragments sont prélevés.

Un appareil plâtré maintient le redressement (il est, comme le premier, coupé en bivalve pour surveillance).

Au quinzième jour, ablation des fils, cicatrisation normale (fig. 5).

Avant d'intervenir chez cette malade, comme nous n'étions guidés par aucun cas antérieur d'intervention, nous avons évidemment l'appréhension de la non-cicatrisation de la peau. Cette crainte était d'ailleurs confirmée par les considérations de KUSSMAÜL lui-même, à la suite de son observation : « Le prélèvement des petites portions musculaires en vue du diagnostic n'est pas une intervention ordinaire, parce que ces plaies se cicatrisent avec une extraordinaire lenteur ».

C'est pourquoi nous avons voulu d'abord tenter d'opérer le côté qui ne présentait pas d'ankylose osseuse en nous contentant d'une simple ténotomie sous-cutanée du tendon d'Achille.

Du côté opposé (gauche), où l'ankylose était franchement constituée, nous avons limité l'incision cutanée à 2 cm., ce qui nous permit l'introduction facile de la gouge vers la zone d'ankylose tibio-tarsienne. Cette voie d'abord nous donna du reste entière satisfaction, étant donné la friabilité de l'os.

Des deux côtés, nous avons été frappés par l'amélioration du trophisme cutané, par l'amélioration nette de la circulation et par la chaleur locale qui s'est rétablie et qu'aucun traitement physiothérapique antérieur ne nous avait procurées.

C'est au point que, si nous avions à refaire les interventions sur une malade analogue, nous appliquerions comme traitement préalable des appareils plâtrés uniquement destinés au réchauffement qui, nous le répétons, n'avait pu être obtenu par les moyens physiothérapiques.

CONCLUSIONS

I. — Notre observation vient à l'appui des observations de ces dernières années, pour montrer que la périartérite noueuse n'est pas l'affection rare, à évolution rapide et mortelle, telle qu'on l'avait décrite primitivement.

II. — Au contraire, la périartérite noueuse n'est pas toujours incurable et peut guérir.

III. — Cette guérison ne peut d'ailleurs pas être considérée comme définitive puisque de nouvelles *poussées* sont toujours à craindre.

IV. — La localisation est variable et peut toucher de multiples organes. D'où le polymorphisme clinique.

V. — A ce polymorphisme clinique s'oppose une entité anatomo-pathologique : l'étude histologique du nodule dont la localisation commande pour ainsi dire l'évolution et le tableau de l'affection.

VI. — Notre cas met en valeur l'aspect d'une catégorie de séquelles susceptibles d'un traitement orthopédique, sans risques pour la malade.

VII. — A la faveur de cette observation et des observations similaires, nous avons essayé de caractériser la *forme chronique, curable*, de la maladie de Kussmaül-Maier.

VIII. — Pas plus que dans les travaux antérieurs, l'étiologie n'a pu être précisée.

Vu :
LE DOYEN :
TIFFENEAU.

Vu :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
MONDOR.

Vu et permis d'imprimer :
LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

Pour les ouvrages parus avant 1932, nous prions le lecteur de se référer à la bibliographie de F. LUBAS (*Thèse Paris*, 1932).

ASHOUR. — *J. Egyptian M. A.*, 21, 228-237, avril 1938.

BÉRARD. — *Société Française de Cardiologie*, 18 déc. 1938.

— *Arch. des Maladies du Cœur et des Vaisseaux*, janv. 1939.

BERARDINELLI. — *Presse Médicale*, n° 10, 18 fév. 1933, p. 280.

BERNSTEIN. — *The Amer. Journ. of the Med. Scient.*, Sept. 1938, p. 317.

BRENNER. — *Frankfurt Ztschr. f. Path.*, 51, 479-503, 1938.

COHEN, KLINE, YOUNG. — *The Journ. of the American Association*, 7 nov. 1936, p. 1355.

CORDORELLI. — *Minerva Medica*, 20 oct. 1932.

CAMANER (A. F.), SACON (J. J.). — *Semana Med.*, 1, 609-611, 17 mars 1938.

BURE. — *Algérie Médicale*, août 1938.

COMBY. — *Ann. de Médecine des Enfants*, 4 avril 1934.

DAMBLE. — *Beitr. z. Path. Anat. u. z. allg. Path.*, 85, 20 nov. 1930.

D'AVENZO. — *Clinica Chirurgica*, oct. 1935, p. 903.

DRUSS et MAYBAUM. — *Arch. of Otol. Chicago*, avril 1934.

EHRSTRÖM. — *Acta Medica Scandinav.*, 94, 346-353, 1938.

GAGSTALTER. — *Wiener Klinische Wochenschrift*, 16 mars 1934.

HORANY et BOSZORMEMY. — *Orvon. Heptilap.*, 29 mais 1937.

KOURILSKY (R.), GARCIN, BERTRAND, HINGLAIS. — *Bull. et Mém. Sté Méd. des Hôp. Paris*, 26 déc. 1938.

KRAHULIK, ROSENTHAL. — *The Am. Journal of the Med. Sc.*, sept. 1935, p. 308.

KERNOHAN et WOLTMANN. — *Archiv. of Neurol. and Psychiatry*, avril 1938, p. 655.

KREUTZER. — *Munchener Medizinische Wochenschrift*, n° 38, 22 septembre 1933.

KUNGHARA. — *Zentr. f. Chirurg.*, n° 6, 6 fév. 1937.

LEISHMANN. — *The Lancet*, 3 avril 1937.

LELONG, RACHET. — *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 18 fév. 1938.

LUBAS. — *Thèse Paris*, 1932.

- MARTIN, DELARUE. — *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 1934, p. 846.
MIDDLETON, Mc CARTER. — *The Am. Journ. of the Med. Sciences*,
n° 3, sept. 1935.
MATLAY. — *The J. of the Amer. Med. Ass.*, 14 mars 1936.
NICAUD. — *Monde Médical*, sept. 1936.
SPIEGEL. — *Arch. of. Intern. Med.*, déc. 1936.
— *Sté Hydrologie et de Climatologie*, 1^{er} mars 1937.
ROTSTEIN et WELT. — *Am. Journ. of Children*, 2 janv. 1933.
TERRIEN. — *Journal des Praticiens*, 6 nov. 1935.
VECCHIR et ELEKES. — *Ann. de Méd.*, n° 5, déc. 1934.
VASARHELYR. — *Orsesi Hephap.*, 5 sept. 1936.
WADON. — *Polska Gazeta Lekarska*, 2 avril 1933.
WETER, PERRY. — *The Journ. of the American Medical Association*, 1936.

